

ANNEE 1963

THÈSE

n°

983

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Marie Christine PLAINFOSSE, Née LORIN

le 29 mars 1930, à Nantes (L. Atl)

Ancienne Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

"LE SYNDROME DE LUTENBACHER"

ETUDE A PROPOS DE 15 CAS VERIFIES

CHIRURGICALEMENT OU ANATOMIQUEMENT

Président : Mr. SOULIE, Professeur

PHYSICS

1891-1892

LECTURES IN PHYSICS

BY
JOHN D. COLEMAN
OF THE UNIVERSITY OF CHICAGO

LECTURE I

THE MECHANICAL THEORY OF
MATTER
AND
THE MECHANICAL THEORY OF
HEAT

1891

CHICAGO: THE UNIVERSITY OF CHICAGO PRESS

ANNEE 1963

THÈSE

n°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Marie Christine PLAINFOSSE, Née LORIN

le 29 mars 1930, à Nantes (L. Atl)

Ancienne Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

"LE SYNDROME DE LUTENBACHER"

ETUDE A PROPOS DE 15 CAS VERIFIES

CHIRURGICALEMENT OU ANATOMIQUEMENT

Président : Mr. SOULIE, Professeur

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Léon BINET.
Membre de l'Institut

1^{er} ASSESSEUR } Gaston CORDIER
2^e ASSESSEUR } Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	{ JAYLE (M.-F.) SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOLLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	N...
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	{ BINET (L.) BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	{ DOGNON (A.) DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	{ DESGREZ (P.) POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	LÉVY (M ^{lle} J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)	
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)	
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Cochin	ABOULKER (P.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Pitié	CORDIER (G.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
Salpêtrière	SICARD (A.)	
Tenon	OLIVIER (Cl.)	
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)	
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)	
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)	
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)	
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)	
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)	
Clinique gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)	
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)	
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)	
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)	
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)	
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)	
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)	
Cliniques médicales	Boucicaut	MILLIEZ (P.)
	Broussais	LENÈGRE (J.)
	Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)
	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Lariboisière	SÈZE (S. de)
Pitié	DREYFUS (G.)	
Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)	
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)	
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)	
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)	
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)	
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)	
Cliniques obstétricales	Eudeloque	LACOMME (M.)
	Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)	
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)	
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)	
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)	
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)	
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)	
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)	
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)	
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)	
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)	
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)	
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)	
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	PADOVANI (P.)	
Séméiologie médicale	DOMART (A.)	
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)	
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)	
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)	

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.)
	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (G.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.) pr. s. ch.	Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (M ^{me} P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)	Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.) BARBIER (P.) pr. s. ch.	Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.) BAGLIED EL. m. conf.	Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LOYSUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Biochimie médicale	BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRUH (J.) JEROME (H.)	Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)	Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LÉPER (J.) Pr. s. ch. MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHEL (G.) AUSSANNAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (G.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHÉ (Cl.) LESOBRE (R.) LEVEQUE (B.) MACREZ (G.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)	Pathologie médicale	LAFOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)		
Electro-Radiologie	LEDoux-LEBARD (G.) BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)		
Hématologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)		
Histologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)		
Hydrologie	BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (M ^{me} L.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)		
Hygiène	BASTIN (R.) Pr. s. ch. DUPONT (V.)		
Maladies infectieuses	FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)		
Médecine légale	ALBAHARY (C.) PERTUISET (B.)		
Médecine du travail	LAPRESLE (J.) GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.)		
Neuro-chirurgie	MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) THOYER-ROZAT (J.)		
Neurologie	BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)		
Obstétrique			
Ophthalmologie			

	MM.		MM.
Pharmacologie	{ BOISSIER (J.) LECHAT (P.) BARRES (G.) DEJOURS (P.) pr. s. ch.	Psychiatrie	PICHOT (P.)
Physiologie	{ DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.) CHANTEUR (J.) GOUGEROT (L.), m. conf. pr. s. ch.	Psychiatrie infantile	{ DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.)
Physique médicale	{ GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-Cl) TUBIANA (M.) m. conf.	Rhumatologie	DELBARRE (F.) pr. s. ch.
Pneumo phtisiologie	{ KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)	Stomatologie	{ CERNEA (P.) CHAPUT (M ^{me} A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
		Thérapeutique	{ CHASSAGNE (P.) MARCHE (J.)
		Urologie	{ AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)	Clinique ophtalmologique	{ DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)	Clinique pédiatrique et pué- riculture	LAPLANE (R.)
Clinique médicale	{ PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)	Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique obstétricale	{ GRASSET (J.) MAYER (M.)	Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)	{ BOLTANSKI (E.) LAUNAY (C.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)	
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	M. le Docteur HAHN (A.)	
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine		
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)	
Bibliothécaire	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.)	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A Ma Grand-Mère

A Mes Parents,

A Mon Mari,

A Mes Filles.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40152013_0039

A Mon Maître et Président de Thèse,
Monsieur le Professeur P. SOULIE

Professeur de la chaire de cardiologie membre
de l'Académie de Médecine,
Médecin des Hôpitaux.

En témoignage de ma très grande admiration.

Au Docteur ACAR, Professeur Agrégé,
Médecin Assistant des Hôpitaux

Qui m'a suggéré ce travail en remerciement
pour ses conseils son dévouement et la qualité
de son enseignement.

A ceux qui m'ont aidée dans l'élaboration de ce travail :

- Mademoiselle le Docteur FORMAN

- Monsieur le Docteur BOUCHARD

Assistants de biologie des hôpitaux

- Madame le Docteur AZERAD.

- Monsieur le Docteur VALTY

Chef de clinique à la Faculté.

- Monsieur le Docteur ECOIFFIER

Radiologiste des Hôpitaux.

A Monsieur le Docteur DUBOST

Professeur Agrégé

Chirurgien des Hôpitaux

Et au Docteur METIANU

Qui m'ont confié leurs observations.

A Mes Maîtres d'Externat,

Docteur Pierre PETIT,

Docteur MICHAUX

Docteur Clément LAUNAY

Professeur Agrégé CACHERA (in memoriam)

Docteur BOLGERT

Professeur SOULIE

Docteur TRICOT

Professeur Agrégé ACAR

Docteur VERNANT

Professeur LELONG

Docteur ALAGILLE

A Mon Maître de l'Internat de la Seine le Docteur MOUZON

Médecin honoraire de l'Hospice Paul Brousse.

A Mes Maîtres d'Internat,

Le Docteur ROUQUES

Le Professeur MOLLARET

Le Docteur NOUAÏLLE

Le Professeur LELONG et le Docteur CANLORBE

Le Professeur SOULIE

Le Docteur FACQUET

Le Professeur CASTAIGNE et le Docteur CAMBIER

Le Docteur Jacques BERNARD

et le Docteur ECOIFFIER

Avec mes remerciements pour tout ce qu'ils m'ont appris.

Depuis la première description anatomique d'une communication interauriculaire associée à une sténose mitrale faite par Corvisart en 1811 sur un postillon, jusqu'en 1916 où Lutembacher donne son nom à ce syndrome dont il étudie les particularités hémodynamiques et évolutives, un certain nombre d'observations ont été rapportées.

- 1864 HÜTERS et WAGGSTAFFE
- 1865 MARTINEAU : ouverture secondaire d'un patent foramen ovale chez une femme de 28 ans au cours d'un rétrécissement mitral
- 1866 PEACOCK : ouverture d'un P.F.O.
- 1872 CHOUPPE
- 1880 FIRKET chez une femme de 74 ans
- 1893 BUTIN
- 1901 HUCHARD BERGOUGNAN
- 1902 GRIFFITH
- 1903 TYLECOTE en rapporte 2 cas
- 1904 SOLDNER
- 1911 DUFOUR et HUBER
- 1912 HEITZ : ouverture d'un P.F.O.
- 1915 ABBOTT.

Sur ces 15 cas, découverte d'autopsie, on voit que l'âge moyen de la vie est 36 ans, que ce syndrome se rencontre surtout chez les femmes, que la cyanose y est fréquente, que la valvulite mitrale est plus parlante que la CIA (3 souffles systoliques de base seulement), que celle-ci est due 3 fois à l'ouverture d'un P.F.O. et que le coeur est toujours gros.

- 1916

Reprenant à propos d'un cas chez une femme de 61 ans, l'étude de 7 des cas précédents, LUTEMBACHER dresse la clinique de ce syndrome où il constate :

- . une sémilogie faite d'un souffle systolique du bord gauche du sternum, d'un roulement diastolique avec renforcement présystolique

apexien, d'un pouls petit traduisant le faible débit systemique, d'une cyanose tardive, apparaissant lors de la toux et des efforts au début.

- . une silhouette radiologique élargie avec rotation antihoraire du coeur et grosse augmentation du coeur droit, sans variation de volume de l'oreillette gauche.
- . des lésions mitrales congenitales (mais l'auteur est revenu sur cette opinion en 1936), lésions constituées in utero et expliquant la grande hypertrophie des cavités droites.
- . enfin le pronostic meilleur de l'affection si on la compare au RM isolé.

- 1933

MAC GINN et WHITE rapportent 24 cas en tout (y compris les précédents) avec les mêmes conclusions.

- 1934 Rapport de ROESSLER sur 64 cas CIA

- 1948. COURTER signale 1 cas familial sur 2 soeurs

- 1954. BOUVRAIN et SIBILLE étudient 4 cas personnels et 91 de la littérature avec tableau récapitulatif de la totalité de ces observations.

Depuis, quelques cas isolés, soit autopsiés, soit opérés, ont été publiés, la plus grande série étant celle de 12 cas rapportée en 1959 par ESPINO VELA.

Dans notre travail, nous rapportons 15 cas de syndrome de Lutembacher qu'il nous a été donné d'étudier, d'une part dans le Service du Pr Soulié, d'autre part à la Clinique Marie Lannelongue, et enfin grâce à l'obligeance du Dr Métianu.

Nous détaillerons ces quinze observations à cause du caractère toujours discutable de ce syndrome jusqu'à la vérification anatomique ou opératoire. Nous les numérotions en chiffres arabes pour les cas décédés (10), en chiffres romains pour les cas vivants (V).

Nous reverrons ensuite

- l'anatomie
- la pathogénie
- l'hémodynamique théorique

- les différents signes cliniques
 - radiologiques
 - électriques
- le cathétérisme , regrettant de ne pouvoir présenter des courbes de dilution qui n'ont été faites dans aucun de nos cas.
- le pronostic spontané comparé à celui du RM et de la C.I.A.
- le traitement chirurgical : sa technique - ses indications et ses résultats.

Nous envisagerons enfin au diagnostic différentiel les différentes cardiopathies pouvant plus ou moins simuler un syndrome de Lutembacher :

- . CIA avec insuffisance mitrale
- . CIAV
- . CIA avec IUG
- . CIA avec hypertension pulmonaire
- . les RM associés à d'autre shunt gauche droit (R.V.A.)
- . les modifications anatomiques des mitrales dans les C.I.A.

Cas N° 1

Mme HOV... est décédée en 1959 à l'âge de 33 ans. Sa cardiopathie a été découverte à la naissance et sa maladie mitrale à 22 ans. Elle n'a jamais eu aucun antécédent rhumatismal.

La malade a eu 2 grossesses normales et lorsqu'elle consulte, a une dyspnée d'effort apparaissant pour deux étages (27 ans)

A l'examen, un thrill systolique au 2ème EIG, et un souffle systolique rude irradiant vers tout le précordium avec accentuation et dédoublement du 2ème bruit. A la pointe, un éclat du 1er bruit, un dédoublement du 2ème bruit.

Radiologiquement, le coeur est élargi avec une grosse oreillette droite, tandis que l'oreillette gauche est normale. L'arc moyen est saillant, expansif, sans double bosse; les artères pulmonaires sont grosses.

EEG - Le rythme est sinusal

Axe QRS à $+ 130^\circ$

Axe P $+ 40^\circ$ - durée P $8/100^\circ$ - PR = $14/100^\circ$

Axe T 45° .

Bloc incomplet droit.

R = 14 mm V1; R/S en V1 = 14, en V5 = 2,5, en V6 = 2.

ST sous décalé en D2 D3 VF V2 V3.

Conclusion : SVD ++

Cathétérisme 1959 ressemble à celui de 1953 où la malade avait 27 ans
(Dr Bouchard)

VCS 11,7

OD 16,3 11/4

VD 16,4 52/5

APD 16,3 53/20 (32)

OG 17,10 93 % 12/4 (8)

AF 16,8 91 %

VG = $76 \frac{0}{5}$

Résistance systémique

Résistance pulmonaire = 11 donc normale; peut-être liée au shunt ?

Débit non fait.

Courbes de OG et OD sont superposables comme s'il y avait une oreillette unique.

Il existe un gradient VG-OG lors du retrait, voisin de 8 mm.

Une exploration de l'oreillette gauche à la microsonde montre une saccade initiale du roulement, 12/200° sec après le 2ème bruit, un bruit proto et mésodiastolique mais pas de retard du 1er bruit par rapport à l'onde Q.

Donc CIA avec MTP et RM.

L'intervention est décidée le 6 Février 1959 (Dr Servelle) sous CEC.

Gros ostium secundum fermé par un surjet. Orifice mitral anormal et modérément rétréci. Après fermeture, les pressions augmentent dans l'artère pulmonaire et l'oreillette gauche avec courbe de fuite, restent basses dans l'OD. Décès à la 3ème semaine d'une péricardite à pyocianique

L'examen anatomique montre :

une CIA de 9 cm² dont le surjet tirait un peu; petite tricuspide sur la valve interne. Enorme artère pulmonaire de 7 cm 1/2 de circonférence (double de l'aorte). L'oreillette gauche est de même taille que l'oreillette droite.

L'orifice mitral est rétréci à 1 cm² 5. Les valves de hauteur normale sont soudées sur leur moitié externe mais souples.

Poumons très oedémateux.

Donc syndrome de Lutembacher avec HTP se comportant comme CIA isolée avec une pression normale dans l'oreillette gauche car l'ostium secundum est très large. Mais léger gradient de pression entre OG et VG.

La fermeture de la CIA a dû aggraver la valvulite mitrale. Une

infection à pyocianique a été la cause du décès.

Mme HOD... Marcelle, 42 ans en 1956.

Dyspnée d'effort dès l'enfance puis dyspnée de décubitus, syncopes d'effort et cyanose au froid. Crise rhumatismale à 13 ans. A 28 ans, une grossesse entraîne une poussée d'asystolie. Depuis l'âge de 39 ans des hépatalgies d'effort.

A l'examen un frémissement systolique au 2ème EIG avec souffle systolique 4/6. A la pointe, éclat de B1, dédoublement du 2ème bruit.

Radiologiquement, le coeur est un peu augmenté de volume, l'oreillette gauche est normale, l'arc moyen est hémisphérique, expansif ainsi que les artères pulmonaires qui sont larges.

A l'EEG le rythme est sinusal, l'axe de QRS + 120°, durée de QRS 10/100°, axe P + 50°, durée P 10/100°, hauteur P en D2 = 3 mm. Axe T + 30°. Donc HAD.

Cathétérisme droit le 28 novembre 1953 par Dr Bouchard.

VCS	11,2	
OD 7/4	13,9	
VD 38/2	12,5	
APG 28/9 (16)	12,2	
OG 15/2 (7)	15	
VG 105/8 et 12	15,4	
AF 113/76	15,4	97 % de saturation
passage dans VCS droit et gauche		
OD → OG → VG (CIA)		

Sur le retrait VG → OG gradient télé diastolique de 4 mm.

Grande onde A sur la courbe de l'OG.

Débit pulmonaire = 7 l 8

Débit périphérique = 5,2

Résistance pulmonaire totale 163 dynes/cm-5/sec.

Résistance artériolaire pulmonaire : 99 dynes/cm-5/sec

Résistance systémique/pulmonaire : 9 = Normale

Surface mitrale non calculée, les dosages gazeux étant suspects.

Intervention faite le 4 juin 1954 par le Dr Servelle. CIA de 4 à 5 cm de diamètre (12 cm²) formée de 2 trous et suturée par un surjet.

Dans les suites opératoires, apparition d'un gros foie systolique, d'une arythmie complète avec a la pointe roulement diastolique, éclat du 1er bruit, éclat d'ouverture mitrale assez espacé du 2ème bruit.

Au 2ème EIG le souffle systolique persiste avec éclat du 2ème bruit. On ne fait pas un nouveau cathétérisme, mais une deuxième intervention est demandée en mars 56 au Dr Servelle en CEC.

La CIA réouverte est de nouveau fermée. Une hémorragie importante par la VCS gauche et le sinus coronaire entraîne la mort.

Anatomie

Le coeur est gros : 460 g. La VCS se jette dans le sinus coronaire. La VCI est de gros calibre 7 cm 5 pour une veine cave supérieure de 5 cm de circonférence. La CIA est bien fermée mais les pointes déchirent tricuspidite.

L'oreillette droite est très vaste 8 cm de haut sur 7 cm de large. Le ventricule droit a 8 mm d'épaisseur, l'artère pulmonaire fait 9 cm de circonférence. L'oreillette gauche est de taille normale. Vue de l'OG, la valve mitrale est rétrécie admettant la pulpe de l'index, les valves sont souples mais l'interne paraît boursoufflée. Une fois ouvert la commissure interne est symphysée sur 15 mm. De plus elle est plaquée et adhérente au muscle ventriculaire sur toute sa longueur, bien différente des lésions rhumatismales.

Le ventricule gauche est hypoplasique ayant 3 cm² de surface de section et 10 à 12 mm d'épaisseur. L'aorte et les artères coronaires sont normales.

A.1'. Histologie

Le parenchyme pulmonaire est peu altéré avec épaississement discret des parois alvéolaires; les lésions artérielles et veineuses sont franches, les veines sont très dilatées, les artères musculaires et les artérioles sont modifiées par un épaississement très net de la tunique moyenne, la tunique interne est peu altérée.

Conclusion

Donc, sémiologie mixte de CIA et RM tant clinique qu'électrique. La pression capillaire n'a pas été prise, mais l'OG est normale, il y a juste un léger gradient OG-VG qui n'emporte pas la conviction (signes mitraux masqués par la très large CIA); la fermeture de celle-ci aurait nécessité une plastie. Cette fermeture a exagéré les signes mitraux.

Le RM malgré les antécédents rhumatismaux était congénital avec aplasie du coeur gauche et présence d'une VCSG s'abouchant dans le sinus coronaire.

3 - Mme CHE... Marie-Louise, 29 ans en 1957.

Une dyspnée d'effort légère était apparue dès l'enfance, ainsi qu'une cyanose des pommettes et de fréquentes infections pulmonaires l'hiver. Par contre, les antécédents rhumatismaux étaient frustes (talalgies en 1943).

Les signes fonctionnels actuels sont une cyanose, une importante dyspnée d'effort, des crises de palpitations et des hémoptysies apparues depuis 5 ans lors d'infections pulmonaires.

A l'examen, rythme sinusal, soulèvement infundibulaire, thrill et souffle holosystolique rude du 3ème espace intercostal gauche avec doublement du 2ème bruit.

A la pointe souffle systolique, éclat du 1er bruit et roulement diastolique discret. TA 10/6

Le volume cardiaque est difficile à apprécier à cause d'une

cyphoscoliose. L'arc moyen est expansif, les artères pulmonaires larges et expansives avec augmentation de la vascularisation pulmonaire.

Sur l'ECG le rythme est sinusal. Axe QRS + 100° - durée de QRS 10/100°; axe P +50° - durée de P 11/100°. Axe de T : +40°.

P $\bar{r}$ en V1 V2

Bloc incomplet droit : rsR' en V1

Pas de signe de S.V.D. mais HAG.

Le cathétérisme droit fait par le Dr Bouchard ne montre pas de trajet anormal.

VCS 12,2

OD 16/7 (10) 14,6

VD 41/2-6 14,5

AP 33/17 (26) 15,1

Cap (16) 18/12

AF 16,5 (95 %

Pas de calcul de débit

$\frac{\text{Résistance systémique}}{\text{Résistance pulmonaire}} \neq 9$

Malade en insuffisance cardiaque, ce qui pourrait expliquer le capillaire élevé : l'augmentation de la pression de l'oreillette droite par IC augmentant la pression de l'OG puis le capillaire. Les courbes du capillaire et de l'oreillette droite sont de morphologie normale.

En 1957 le Dr Servelle opère la malade sous CEC. Il trouve une petite CIA admettant à peine l'index à la place habituelle des ostium secundum, avec deux petits orifices au-dessus. Par la CIA supérieure un peu élargie, il fait un toucher mitral. L'orifice fait moins d'un cm². Il est élargi au doigt puis au dilatateur mais on est gêné par le débit du sinus coronaire (2 l 7 en 9 minutes). Fermeture de la CIA puis du thorax droit. Thoracotomie gauche pour commissurotomie mitrale.

Au 4ème jour, liquide sanglant dans la plèvre droite. Dyspnée++ et tachycardie. Décès le 6ème jour.

Anatomie

Coeur pesant 460 g. Péricardite pseudo-membraneuse. Sur le

septum interauriculaire dans les 2/3 inférieurs du septum membraneux qui est d'une grande finesse et large, on voit les 3 orifices et quelques fils. Petite symphyse entre valves interne et postérieure de la tricuspide sur 1 cm. Ventricule droit et AP sont normaux. Vue de l'OG la fosse ovale de 4 cm de diamètre est en tissu fin. Les valves mitrales ont un aspect fibreux, cartilagineux par endroit, avec atteinte de l'appareil sous valvulaire et cordages de longueur minime. Le RM devait être serré de l'ordre 1 cm² ou moins. La commisurotomie externe de 1 cm est bonne, l'interne de 1 cm 1/2 a lésé la grande valve dans sa partie droite et interne sur 6 à 8 mm. Léger épaississement des valvules sigmoïdes aortiques.

Donc syndrome de Lutembacher avec petite CIA se comportant surtout comme un RM avec hémoptysie et roulement diastolique et élévation de la pression capillaire à 16 de moyenne. L'intervention a été très bonne et la mort reste inexpliquée.

4 - Mme BORD... Denise, 39 ans en 1959.

La cardiopathie a été reconnue à 2 ans devant un gros coeur, mais il n'existe aucun antécédent rhumatismal. Une grossesse normale à 23 ans. A 29 ans passage en arythmie complète.

A 33 ans et sans cause, aggravation de la dyspnée d'effort, puis un an après, grande insuffisance cardiaque droite avec ascite et gros foie.

La symptomatologie est la suivante.

A la pointe : souffle holosystolique avec éclat B1, dédoublement de B2, roulement diastolique.

Au 2ème EIG : thrill et souffle systolique râpeux avec éclat du 2ème bruit.

A la xiphoïde : thrill diastolique et souffle proto-diastolique et au 4ème EIG souffle holosystolique.

Le foie déborde de 3 travers de doigt, est expansif; les poumons sont cliniquement normaux et il n'y a pas d'oedème des membres inférieurs. Radiologiquement, le coeur est gros, l'arc moyen est saillant, expansif;

l'arc supérieur est petit, l'arc inférieur est formé par le ventricule droit. Il y a un débord droit, la baryte est déviée de face.

Les poumons sont hypervascularisés jusqu'à la périphérie. Sur les obliques gros VD, grosse OD et saillie postérieure de l'oreillette gauche.

ECG montre une FA, un BBD (8 à 10°/100 sec). Axe QRS : +135°.

V1 = R exclusif de 5 mm avec T négatif

V2 " 10 mm " "

V3 : QRS

Donc SVD

Cathétérisme droit - Dr Joly Forman 1954.

VCSD	12		
OD 13/3 (8)	16,1 Haut	}	4,2 volumes
	16,7 bas		
VD 60/8	16,2		
AP 60/25 (38)	16,2		
Cap 35/15 (25)			
Af	16,5 sat 94,5 %		

Passage par une VCS gauche. Courbe d'insuffisance tricuspidiennne.

A partir de la VCI, plusieurs trajets ont été obtenus

- 1) OD VCSD
- 2) OD OG
- 3) sinus coronaire VCSG
- 4) OD VD AP

Si on calcule débit DS = 5,7

D Pulm = 37 l (?)

Surface mitrale ~~1~~ 1 cm² 4

Calcul résistance impossible (shunts considérés comme trop suspects).

L'angiocardographie sélective élimine un retour veineux pulmonaire anormal.

Une première intervention le 12 avril 55 ne peut avoir lieu (arrêt cardiaque).

La deuxième en mai 59 en insuffisance cardiaque sous CEC par le Dr Servalles.

Cette opération confirme l'insuffisance tricuspidiennne, la dilatation de l'oreillette droite, la CIA large, le RM serré.

Fermeture de la CIA par la droite, commissurotomie par voie gauche en 1 temps.

Mort subite le 5ème jour avec ictère, hématomes sous cutanés, aggravation de l'asystolie.

Anatomie

Gros coeur de 650 grammes. Enorme OD, double en volume de l'OG. Ostium secundum mesurant 3 cm 5 x 1 cm 5, fermée par un surjet de 15 points ne tirant pas. A 3 cm sous la CIA large sinus coronaire recevant une VCSG sans retour veineux anormal. La tricuspide dilatée admet 4 doigts, et les cordages nés du pilier antérieur sont épaissis. Le ventricule droit est très dilaté; fait 7 mm d'épaisseur avec hypertrophie (non sténosante) de l'éperon de Wolff. L'artère pulmonaire double de l'aorte n'est pas athéromateuse. L'oreillette gauche est normale. L'orifice mitral en croissant admettait à peine l'index, il est entouré d'un bourrelet scléreux avec partie cartilagineuse dans la grande valve. Vue du ventricule gauche, la grande valve est normale, la petite valve est rétractée (1/2 cm) les 2 commissures sont soudées sur toute leur hauteur. L'appareil sous valvulaire est très altéré; pas un seul cordage n'est bien individualisé. La valve postérieure adhère directement au pilier antérieur et à la moitié postérieure du pilier postérieur. La petite valve est soudée au plan postérieur. Quant à la valve antérieure, elle reçoit une lame fibreuse unique s'insérant directement sur les piliers. Les cordages de la partie moyenne se rejoignent sur un arc fibreux allant d'un pilier à l'autre.

La commissurotomie a clivé toute la commissure interne, et en dehors la partie haute du pilier postérieur sur 1 cm. La commissure externe a craqué sur 1/2 cm seulement. Malgré elle, la grande valve n'a pas retrouvé sa mobilité, du fait qu'elle était amarrée trop court au pilier antérieur. Le ventricule gauche est petit. L'aorte est normale.

Donc, grosse CIA et sténose mitrale très évoluée (en l'absence

d'antécédents rhumatismaux) avec une tricuspидite. Malgré la large CIA la symptomatologie clinique et hémodynamique du RM était parlante. Une 2ème malformation : une veine cave supérieure gauche s'abouchant dans le sinus coronaire.

Cette malade qui était en hypertension pulmonaire et en IVG, qui avait une grave atteinte de l'appareil mitral sous valvulaire, était d'un mauvais pronostic chirurgical.

5 - M. LES... André, 49 ans en 1952.

La maladie a commencé par une crise rhumatismale à l'âge de 13 ans, puis une hémoptysie à 32 ans et 3 ans plus tard une dyspnée d'effort avec accès paroxystiques. A l'âge de 40 ans, nouvelle hémoptysie qui motive bronchoscopie et tomographies (lesquelles sont normales). Lorsqu'il est examiné dans le service en 1952, il est cyanosé.

A la pointe, il a un souffle systolique avec dédoublement du 2ème bruit qui irradie dans l'aisselle avec timbre en jet de vapeur. Au 2ème EIG un souffle systolique rude avec 2ème bruit claqué et dédoublé.

En radio, le coeur est gros, l'arc moyen est saillant expansif, les artères pulmonaires sont encore expansives à 2 cm du hile, l'artère pulmonaire droite est très large, allant du hile au diaphragme, l'artère pulmonaire gauche est moins élargie. L'aorte est petite. Il n'y a pas de débord droit. Le thorax est peu mobile lors des mouvements respiratoires.

ECC : SAG -Axe QRS : $+100^{\circ}$. T2 T3 négatif profonds. S1 large.

BBD : R' ample en V1 V2. T inversé de V1 à V5

Donc SAG - SVD.

Cathétérisme Joly le 18 mai 51.

VCS 15,10

OD (7)

VD 17,98 65/8

AD 17,90 65/20 (38)

OG 21,24 96 %

VG 21,13 95 %

AF 20,30 92 %

Caf 22,60

Débit systémique 5,721 et 3,214/m² . Normal.

Débit pulmonaire 8,047 - 4,250/m²

Résistance pulmonaire totale = 380 dynes/cm⁻⁵/sec, donc un peu augmentées.

Courbes OG-VG ininterprétables mais pas de gradient (passage par CIA). Légère désaturation périphérique.

Le malade meurt en mars 52 d'une pleurésie purulente droite et en insuffisance cardiaque.

Anatomie

Enorme dilatation des artères pulmonaires (qui admettent l'index à 16 cm du hile). L'oreillette est dilatée, très musclée, remplie de caillots. Ostium secundum de 4 cm de diamètre. Tricuspide dilatée admettant 4 doigts à bords épaissis.

Le ventricule droit est augmenté de volume et très musclé. La circonférence de l'A.P. à l'anneau est de 11 cm 5, les sigmoïdes sont normales. L'oreillette gauche est moins dilatée que l'oreillette droite, il y a une lésion de jet au contact de la commissure interne. L'orifice mitral, peu symphysé, se présente comme une fente allongée transversalement de 3 cm sur 3 mm. La valve antérieure a 4 mm d'épaisseur, la valve postérieure est épaissie, raccourcie contre la paroi postérieure. Au total, l'orifice mitral fait 1 cm² de surface. Le ventricule gauche est petit, les piliers hypoplasiques sont plaqués contre la paroi, les cordages épaissis et raccourcis sont en petit nombre. Les sigmoïdes aortiques sont un peu épaissies et les coronaires sont normales.

L'histologie a montré d'intenses lésions bronchiques, un aspect angiomateux du chorion, une pneumopathie réticulée hypertrophique, un oedème alvéolaire avec septa normaux, et une sclérose de l'intima des artères.

Au total, association des deux lésions à leur degré presque maximum : CIA de 12 cm², RM inférieur à 1 cm² avec retentissement pulmonaire énorme.

S'agit-il d'une artérite pulmonaire liée à la CIA ou au RM ? En l'absence du taux de pression capillaire il est difficile de le dire.

6 - Mme BERT... Carmen, décédée 48 ans en 1958.

Elle a eu dans l'enfance des bronchites à répétition. La dyspnée d'effort est apparue à 25 ans. A 35 ans à l'occasion d'une grossesse mal tolérée, on constate une arythmie complète, un gros coeur, un élargissement des artères pulmonaires. Elle n'a jamais eu de crise rhumatismale.

Examinée une première fois par le Dr METIANU à l'âge de 43 ans, elle est dyspnéique. A l'examen de la pointe : arythmie complète, frémissement cataire; éclat de B1 à la palpation, roulement diastolique irradiant dans l'aisselle, avec éclat B1, petit souffle systolique irradiant peu, éclat d'ouverture de la mitrale.

Au 2ème : E.I.G. éclat et dédoublement B2.

Au 4ème EIG : souffle systolique ne se renforçant pas à l'inspiration avec éclat du 1er bruit et roulement diastolique.

Le foie déborde de deux travers de doigts, il n'est pas systolique. A l'ECG, F.A. bigeminisme.

BBD complet - Axe QRS +100;

V : rSR' (R' = 4 mm) D1 = 8/100°

V5 R/S = 25/10

V6 " 23/8

Radiologiquement, le coeur est très gros avec un bon débord droit, une pointe à 1 travers de doigt de la paroi. L'aorte est petite, les artères pulmonaires très larges et expansives. Déviation à droite de l'oesophage de face sans double contour. Saillie auriculaire gauche en transverse sans expansion systolique.

1er Cathétérisme droit 1953

OD 7/10

VD 35/0

AP 37/9

2ème cathétérisme 1958 (Dr Brun)

OD (10)

VCS 55 %

VD 55/0

67 %

AP 55/20

92 % shunt gauche droit important

88 %

Très grosse OD - IVD et insuffisance tricuspidiennne.

Intervention chirurgicale le 27 juin 58 (Dr Vaysse).

Voie d'abord droite. Enorme OD avec grosse veine c. inf. Gros sinus coronaire, pas d'insuffisance tricuspidiennne, mais oedème pulmonaire.

La CIA G 4 cm de diamètre. Petite fuite dans OG. RM de 1 doigt. Commissurotomie 3 doigts. A ce moment, la fuite est plus importante sur la commissure postérieure et oedème pulmonaire.

On repart CEC, on voit un trait refend sur la grande valve qu'on repare par des points, l'orifice fait alors 2 travers de doigts 1/2. Fermeture de la CIA par une plaque d'ivalon. Pression OG à la fin de l'intervention 15 mm.

Décès le 7ème jour d'OAP.

Anatomie

Athérome pulmonaire et oedème massif (pas d'histologie).

CIA ~~9~~ 9 cm2. Hypertrophie dilatation des 2 oreillettes et surtout du ventricule droit. Le ventricule G est normal.

Conclusion

Lutembacher à très large CIA avec IM + RM rhumatismal ayant eu une symptomatologie d'oedème pulmonaire comme un R.M.

7 - MEN... Chantale, 5 ans 1957.

Cette enfant avait eu une dyspnée d'effort à l'âge de 4 ans accompagnée de cyanose; mais la cardiopathie était connue depuis l'âge

de 8 mois devant la constatation d'un souffle avec cardiomégalie.

L'examen montrait un thorax en carène, un thrill systolique au 3ème espace I.C.G. avec un souffle qu'on entendait également dans le dos. A la pointe, on percevait un éclat du 1er bruit, un dédoublement du 2ème, un roulement proto-diastolique et un rythme à 3 temps. TA 11 1/2 - 7 1/2.

L'examen scopique montrait un coeur élargi aux dépens des deux cavités courtes droites, un arc moyen court et non expansif, des artères pulmonaires larges avec une granche gauche légèrement expansive, un flou hilaire et un mouvement de sonnette ventriculo aortique.

Sur l'électro-cardiogramme

Axe QRS $+100^\circ$ HAD (P pointu 6 mm en V2) - Axe P $+50^\circ$ - Axe T $+50^\circ$
durée PR 18/100° - V1 = QR avec R = 11 mm

Donc HAD HVD

Un cathétérisme est fait le 30 mars 57 par le Dr Bouchard avec les résultats suivants :

VCS 11,0

OD 12/6 13,2

VD 50/⁵₁₀ 13,3

AP 32/15

Cap (9)

OG 13/6 (8)

VP (8) 15,4

VG 85/4
15,3

saturation fémorale 95 %

$$\frac{\text{Résistance systémique}}{\text{Résistance pulmonaire}} = 6$$

passage par une CIA de type ostium secundum.

Petit gradient OG VG sur les courbes grande onde A sur l'OG; et sur l'OD onde a = V. La chute de pression entre le VD et l'A.P. est due au gros shunt.

Conclusion Pr Soulié

CIA à fermer; mais il doit y avoir une autre malformation car les artères pulmonaires ne sont pas expansives.

Intervention Dr Servelle le 12 avril 57.

Circulation extra corporelle. Thoracotomie droite dans le 4ème espace. A l'ouverture de l'oreillette droite CIA haut située avec 2 veines pulmonaires anormales se jetant au pied de la veine cave supérieure. On corrige le retour veineux et on ferme la CIA par une plaque d'ivalon de 19 sur 20 mm fermeture de l'oreillette droite, pas de toucher mitral.

Anatomie

Coeur 140 gr (qui ferait 350 gr pour un adulte de 1 m 60) avec une OD dilatée où l'endocarde est blanchâtre comme celui de l'OG. CIA de 1 cm² 20 fermée par une plaque d'ivalon (ferait 3 cm² pour un adulte de 1m 60) VD large de 10 mm d'épaisseur.

AP large

OG OD

La mitrale a 50 mm de circonférence, la tricuspide 80 mm. La mitrale est petit plissée, à bord inférieur vésiculeux, les cordages sont courts. Le ventricule gauche a 3 cm de haut (contre 5 à droite). La paroi du VG a 7 mm d'épaisseur, donc beaucoup moins que le VD.

Conclusion

Sinus venosus + RM congénital + aplasie du coeur gauche et retour veineux anormal droit.

La fermeture de la CIA sans toucher au RM a peut-être précipité les choses, mais la sténose mitrale qui était une aplasie n'était pas chirurgicale. Les pulmonaires n'étaient que peu expansives, il est probable que le débit était bas .

8 - AVUN... LYdie est en 1941 à l'âge de 39 ans.

La cardiopathie connue depuis l'enfance avait très tôt donné une dyspnée d'effort. A 33 ans la malade a une grossesse mal tolérée et interrompue. A 37 ans une tuberculose pulmonaire avec hémoptysie.

A l'examen fait en 41 il est noté :
cyanose et hippocratisme digital. En dedans et au-dessous de la pointe thrill diastolique et chiquenaude du 1er bruit.

A l'auscultation

- à la pointe un souffle systolique 3/6
- dans la région mésocardiaque ainsi qu'au 2ème EID : souffle diastolique de tonalité assez basse et prenant.
- au 4ème EIG le timbre d'un roulement diastolique.
- au 2ème EIG : BB2

Le foie est gros et douloureux mais non expansif sur l'ECG :
bloc de branche droite
HAG
l'axe n'est pas donné.

Compte rendu autopsique :

adhérence péricardique

grosses dilatations des artères pulmonaires, qui sont athéromateuses, gros auricule gauche et gros VD qui est à la fois dilaté et hypertrophié, atteignant 18 mm à l'infundibulum. L'aorte est atrophiée atteignant la 1/2 de la taille de la pulmonaire (elle ne fait que 3 cm de diamètre à l'isthme). La mitrale est petite admettant à peine l'auriculaire, ainsi que le ventricule gauche. Dans cette cavité les valves sont désaxées les valves sigmoïdes aortiques sont normales. Il existe un ostium primum de taille non précisée.

Conclusion : ostium primum avec aplasie du coeur gauche avant l'ère de la chirurgie.

9 - Melle MER... Yolande, décédée en 1950 à l'âge de 19 ans.

La dyspnée d'effort apparaît à 13 ans, puis 2 ans après des arthralgies. A 17 ans une crise de dyspnée paroxystique nocturne; à 18 ans une grossesse mal supportée et interrompue. A 19 ans poussée d'insuffisance cardiaque sévère avec foie systolique.

A l'examen le choc apexien est abaissé, il y a un frémissement cataire avec roulement diastolique et renforcement présystolique, un souffle systolique avec éclat du 1er bruit. A la base du coeur, les bruits sont plus forts qu'à la pointe avec un premier bruit éclatant,

un 2ème bruit dédoublé, enfin à la xephoïde un signe de Carvalho.

A la scopie le coeur est gros avec un débord droit et un double contour au stade 3 la pointe est relevée, l'arc moyen est convexe, battant, expansif. L'arc inférieur gauche semble doublé d'une ombre plus claire, les hiles sont élargis. De face l'oesophage est dévié à droite. En OAD l'oreillette gauche est volumineuse, expansive, le ventricule droit est gros. Les plages pulmonaires sont floues dans la région péri-hilaire noyant les artères pulmonaires qui ne sont pas expansives.

L'ECG apporte 3 signes : une surcharge auriculaire gauche, un bloc de branche droit et un surcharge ventriculaire droite discrète.

La malade meurt d'OAP et à l'autopsie on trouve les lésions suivantes :

2 énormes oreillettes, avec un auricule droit monstrueux, une artère pulmonaire grosse comme un bras d'enfant. A l'ouverture du coeur, l'oreillette droite est vaste, tricuspide à brods épais et perlés, très large infundibulum. Sur le septum interauriculaire la fosse ovale est largement perméable; l'endocarde auriculaire gauche est blanchâtre avec une lésion calcifiée, à droite de l'orifice mitral et présence d'un cordage anormal. L'orifice mitral est rétréci , admettant la pointe de 2 doigts, les valves antérieure et postérieure sont très épaissies (3mm) et soudées (7 mm en dehors et 5 mm en dedans); les cordages très épaissis amarrent de près la grande valve aux deux piliers. Enfin épaissement des sigmoïdes aortiques.

Il s'agissait donc d'une triple valvulite rhumatismale prédominant sur la mitrale avec RM et IM d'évolution très rapide après une grossesse avec une communication interauriculaire peut être liée à l'accroissement de volume des deux oreillettes, et l'association d'une "grosse pulmonaire - petite aorte". Cette pièce avait été montrée à Mme TAUSSIG qui avait pensé aussi à l'ouverture d'un patent foramen ovale.

10 - Mme HA... Suzanne 50 ans

On ne connaît que l'autopsie, la malade étant décédée à l'arrivée.

Très gros coeur de 620 grammes avec une énorme oreillette droite, une CIA de type ostium secundum ~~4~~ 6 cm², un ventricule droit plus dilaté qu'hypertrophié avec insuffisance tricuspidiennne. L'infundibulum pulmonaire est rétréci, l'endocarde parsemé de traînées blanchâtres. L'oreillette gauche est normale. L'anneau mitral admet 2 doigts, le bord libre de la grande valve est épaissi, calcifié, le ventricule gauche est petit. Grosse pulmonaire (10 cm de diamètre) petite aorte (6 cm). Cirrhose hépatique, splénomégalie et ascite.

Donc ostium secundum, petit RM, grande IC.

Après ces observations anatomocliniques, dont six ont subi une intervention chirurgicale et sept une exploration hémodynamique, nous allons rapporter les observations de cinq malades opérées et avec succès.

I - Mme CAL... Marie-Thérèse a été opérée à l'âge de 54 ans en 1962. N'ayant aucun antécédent rhumatismal, elle a été reconnue porteuse d'une CIA à l'âge de 42 ans. La gêne fonctionnelle, progressive, consistait en une dyspnée d'effort avec dyspnée de décubitus, fatigue, crise de tachycardie.

La sémiologie auscultatoire comportait à la pointe un éclat du 1er bruit avec roulement diastolique; au 2ème espace intercostal gauche un thrill avec souffle systolique et dédoublement du 2ème bruit. En plus un bruit de galop et un signe de Carvalho.

L'examen radiologique montrait : un gros coeur avec débord droit, petite aorte, arc moyen allongé expansif, arc inférieur gauche convexe, une OG à grand rayon, une oreillette droite un peu saillante, de larges artères pulmonaires expansives avec hypervascularisation pulmonaire.

La sémiologie électrique extériorisait une hypertrophie auriculaire gauche (axe P +10°, P +(-) en V1) une déviation axiale droite de QRS à +120, un bloc auriculo ventriculaire du 1er degré, un bloc incomplet droit sans SVD.

Le cathétérisme droit fait par Dr Osty le 29 mars 62 donnait les résultats suivants :

VCS haute	11,3
basse	13
OD 13/6 (8)	16,1
VD 40/8 et 10	16,1
AP 40/15 (25)	16,6
Cap (12)	
OG 16/5 (9)	18,7
VPID	18,6

Débit cardiaque : 2,6 l pour un débit pulmonaire de 9 l.

Résistance artérielle pulmonaire 222 dynes / cm^{-5} / sec.

" artériolaire pulmonaire 115 dynes / cm^{-5} / sec.

Travail du VD : 20 joules (donc un peu augmenté). La CIA est bas située, pas de fuite tricuspидienne. Surface mitrale : 1 cm^2 .

L'intervention a été faite le 26 juin 62 (Pr Mathey). CIA de petite taille presque bouchée par le doigt. RM serré ouvert par la CIA au doigt (car simple accollement valvulaire). CIA non fermée.

Les pressions post opératoires sont de (5) dans l'OD et (15) dans l'OG, le shunt reste gros. (on peut se demander s'il n'y a pas eu une erreur lors de ces prises de pression).

Examen post opératoire

Rythme régulier

à la pointe éclat B1 et souffle systolique. Au bord gauche, le souffle systolique est modéré identique. Pas encore de cathétérisme post opératoire.

Il s'agissait donc d'un RM très serré mais anatomiquement bizarre, rendant parlante une petite CIA. Le capillaire élevé prenant toute sa valeur en l'absence d'insuffisance cardiaque.

II - Mme MON... Geneviève est née en 1927, opérée 1961. Elle a des antécédents rhumatismaux, et une petite gêne fonctionnelle après sa deuxième grossesse.

Examinée une première fois en 57, elle a un rythme de Durozier à la pointe et au 2ème espace intercostal gauche un souffle systolique avec éclat du 2ème bruit. Sur son ECG une hypertrophie auriculaire droite (P pointu V1 V2 durée 8/100° hauteur 2 mm axe 60°),

un bloc incomplet droit

un axe de QRS à 135° pour axe T +45°.

Sur sa radioscopie, un arc moyen allongé expansif à double bosse, l'artère pulmonaire est large (la gauche est expansive). Il y a un double contour, une augmentation de volume du ventricule droit et une hypervascularisation pulmonaire (voir figure n° 3 et 4)

Sur son 1er cathétérisme en 1957 on a les chiffres suivants

(Melle Forman)

VCS	14,5	
OD haute)	15,2	
basse) 7/3	16,2	
VD bas)	17,1	1,9
haut) 38/5	16,8	
AP 38/20 (28)	16,6	
OG 17/10 (12)	17,7	
VG 90/5	17,4	
VP 30/15 (20)	17,7	
AF	19,6	95 %
Débit périphérique	6,8	
" pulmonaire	19,8	

Résistance pulmonaire totale 112 dynes/cm-5/sec.

Travail du VD : 10 joules.

Le cathétérisme permet d'affirmer RM et CIA (voir fig 6 et 7).

Revue en 1961, elle est alors en arythmie. Sa surcharge électrique droite a augmenté, les champs pulmonaires sont moins fonceés (fig n° 5) Son capillaire a augmenté 18/11 (15) et les débits ont diminué (périphérique 2 l 9, pulmonaire 10 l 200) les résistances pulmonaires ont doublé (240). Une exploration à la microsonde montre un souffle systolique sous les valves et juste au-dessus des sigmoïdes pulmonaires. Dans le VG l'exploration n'a pas été faite, dans l'OG on entend seulement les bruits

avec accentuation du 1er bruit et éclat d'ouverture. SM = 0,8 cm².
L'intervention de juin 61 est fait par le Pr Dubost en 1 temps par voie droite sous hypothermie modérée en CEC le RM est serré et ouvert à travers la CIA au dilatateur. L'ostium secundum qui a la taille d'un pouce est fermé ensuite par un surjet.

Les suites opératoires sont simples, avec nette amélioration fonctionnelle. Le souffle systolique du bord gauche disparaît; par contre à la pointe le roulement reste intense (7/10). Le cathétérisme post opératoire en avril 62 montre :

OD 8/3

VD 30/4²

AP 30/15 (20)

Cap 17/7 (10)

AF 80

donc l'amélioration fonctionnelle est confirmée par le cathétérisme.

Au total RM prédominant + OS petit (1 cm² 5) mais RM peut être incomplètement ouvert à cause de la difficulté de l'abord par la CIA, de toute façon excellent résultat fonctionnel.

III - Mme CR... Georgette, née en 1922 a été opérée en 1958 à l'âge de 36 ans. Voici l'histoire de sa cardiopathie :

- en 1944 crise de RAA puis 1ère grossesse et accouchement normaux.
- en 1947 vue par le Pr Soulié qui note, rythme de Durozier à la pointe, souffle systolique râpeux au bord gauche du sternum; souffle diastolique à l'appendice xyphoïde.

Sur l'ECG : l'axe de QRS est à 90°, l'axe de T à +45°

P élargi à double bosse dont l'axe est à +60°

PR : 22/100° seconde. Pas d'HVD

Donc HAG avec allongement de PR

Sur la radio : arc moyen allongé convexe, expansif, artère pulmonaire expansive, pas d'hypertrophie de l'oreillette gauche.

- en 1957 : accentuation des signes fonctionnels avec grande IVD, mais

permettant le diagnostic de syndrome de Lutembacher sur une double auscultation typique au 2ème EIG et à la pointe.

Elle est alors cathétérisée par le Dr Bouchard en septembre, après réduction de l'asystolie.

VCS	13,2	
OD 14/6 (10)	12,8	
VD 64/2 et 10	16	
AP 57/13	16,5	
APD 63/26 (39)	16,5	
Cap 16/6 (10)		
VP 18/6 (11)	17,5	95 %
OG 18/6 (10)	17	
VG 106/ ⁷ / ₁₅	16,3	89 %

pas de débits.

trajet anormal : CIA large $\pm$ veine pulmonaire anormale. Le RVA est confirmé par l'angiographie (photo n° 1 et 2) qui montre le defect dû à l'arrivée des VP droites sur la VCS

$$\text{Résistance } \frac{\text{pulmonaire}}{\text{systémique}} = 5,8$$

L'examen clinique montre alors :

une cyanose, une arythmie complète 80/m

un thrill systolique au 4ème EIG avec souffle irradiant le long du bord gauche.

un éclat du 2ème bruit au foyer pulmonaire

un éclat du 1er à la pointe

TA 11-5,5

Le foie déborde de 4 travers de doigt, n'est pas systolique, mais s'accompagne de reflux hépato jugulaire.

Le coeur est gros avec une saillie de l'arc moyen, l'arc inférieur arrondi, le bouton aortique est petit, il y a un débord droit; les artères pulmonaires expansives sont visibles jusqu'à la périphérie. En OAG et OAD augmentation des cavités droites, en transverse saillie de l'infundibulum et du VD, l'oreillette gauche à large rayon n'est pas expansive.

Sur l'ECG en dehors de la F.A., l'axe de QRS est) 120°, l'axe de

T à 80° . Le bloc de branche droite est complet.

en V1 = QR (Q = R = 3 mm)

en V5 = R = 8 mm S = 17 mm

en V6 = R = 4 mm S = 9 mm donc SVD.

T négatif de V_4R jusqu'à V5.

Intervention par le Dr Dubost le 17 février 58.

Thoracotomie droite avec sternotomie. CIA et retour veineux anormal (la veine cave supérieure et le tronc des veines pulmonaires droites se réunissent en un glofe distendu). CIA de la taille d'une pièce de 5 F. RM serré qui est ouvert par deux coups de dilatateur. La CIA est fermée par une plaque d'ivalon qui corrige en même temps le retour veineux.

Dans les suites opératoires, réduction de l'arythmie complète, reprise d'une vie normale, persistance d'un petit souffle systolique au 3ème EIG avec éclat du 2ème bruit au 2ème EIG.

Fin 58 cathétérisme post opératoire (Dr Bouchard)

OD (6) dosages monotones

VD 40 $\frac{3}{7}$

APO 40/24 (31)

Cap (10)

donc diminution de la pression de l'AP et du gradient artériolo-capillaire. ECG : axe à $+90^{\circ}$, axe T $+80^{\circ}$, axe P = $+30^{\circ}$.

27 septembre 58 : diminution de la SVD. Le bloc droit est moins large (BID). R/S en V6 = 12/5, en V5 = 15/7

ondes T négatives V1 - V2 - V3

Radiographie : le coeur a maigri ainsi que les artères pulmonaires et l'arc moyen qui garde une double bosse. On voit l'oreillette gauche de face.

Donc, triple anomalie : sinus venosus, retour veineux anormal, RM - opérés en HTP. Diminution secondaire de celle-ci et des troubles accompagnateurs. Etait-elle dûe au barrage précapillaire de la CIA ou du RM ?

IV - Mme BEL... Pauline - 34 ans en 57 lors de l'intervention.

RAA - 17 ans

1ère grossesse 20 ans; on découvre la lésion cardiaque.

2ème grossesse 21 ans - poussée d'asystolie, début dyspnée

23 et 24 ans - OAP et crises RAA

25 - 3ème grossesse - OAP fréquents

29 ans - 4ème grossesse qui se passe bien.

A ce moment, dyspnée d'effort, hépatalgies. auscultation de pointe :
rythme de Durozier et du 3ème espace gauche : souffle systolique avec
dédoubllement de B2. Hépatosplénomégalie - pas de signes pulmonaires.

Sur l'ECG : BID et surcharge ventriculaire droite. Axe QRS + 100°
axe P 60°, axe T (-) 90°. R exclusif V1 5 mm R/S en V5 = 3/2

Sur la radio : gros coeur. Débord droit avec double contour.
Arc moyen convexe, expansif, de même que les artères pulmonaires. Grosse
oreillette gauche. Diminution course diaphragmatique.

Cathétérisme le 3 septembre 52.

VCS 13,8

OD 14,5

AP 14

35

Cap

15

AF 17,8

Débit 4 l 200. CIA non cathétérisée. Pas d'indication opératoire. On n'a
pas trouvé de shunt.

Résistance pulmonaire totale : 666 dynes/cm-5/sec

Résistance artériolaire : 160 dynes " "

Revue en 1954 à l'occasion d'un flutter

2e Cathétérisme (Bouchard)

VC 3

12,6

2,8

OD

15,4

10/3 ⑥

40/5

VD bas

15,5

haut

15,2

AP

15,5

38/28 (32)

Cap

(17)

AF 16,94

En 56, malade en asystolie.

Les signes physiques ressemblent aux précédents avec un éclat d'ouverture serré à la pointe, un BB2 au foyer pulmonaire à 2ème composante claquée, un souffle diastolique au bord gauche du sternum.

ECG : axe QRS +100° - P +20° - T (-)100°. Surcharge biauriculaire : P double bosse et P pointu V1 V2 V3. Hypertrophie ventriculaire droite. Inversion de T de V1 à V6. Bloc de branche droite complet.

Radiographie : coeur large avec débord droit et double contour. Aorte petite, arc moyen long à double bosse, arc inférieur formé par le VD. Poumons hypervascularisés, aspect de broncho-pneumopathie mitrale. Sur les obliques les 2 oreillettes et le ventricule droit sont gros; on ne voit pas de calcifications mitrales.

3ème cathétérisme

VCS		13,8	
OD	15/4 (8)	16,4	2,8
VD	60/4 et 10	17,3	
AP	tronc 58/29 (42)	16,6	
APG	60/24 (37)		
APD	62/24 (40)		
Cap	(20) à courbe écrasée		
axillaire	109/70	18,6	97 %
CIA			

HTP et hyperpression capillaire. Grande onde "A" de 15 mm dans l'OD. Sur le capillaire les 2 accidents a et v sont égaux.

$$\frac{\text{Résistance systémique}}{\text{Résistance pulmonaire}} = 5$$

Diagnostic de Lutembacher. Indication opératoire.

Intervention par le Pr Dubost, le 24 juin 1957. Thoracotomie bilatérale avec sternotomie. Il existe une grosse OD, gros VD, grosses AP. On fait par la gauche un toucher mitral qui montre un RM serré acquis que l'on dilate au dilatateur avec un bon résultat mais partiel sur la commissure postérieure. On vérifie l'existence d'une CIA large (deux doigts) et l'on

repart sous CEC. La CIA est fermée par 6 points séparés eux, sans difficulté. Surjet sur l'oreillette. Arrêt de la pompe après 10 minutes sans incident. Le péricarde est laissé ouvert sur 2 drains. La malade se réveille sur la table d'opération.

Les suites opératoires furent simples avec un passage en arythmie complète. Depuis, Mme BEL... a eu une nouvelle grossesse très bien tolérée.

A l'auscultation, éclat B1, roulement très atténué. Radiographie : diminution de l'ombre cardiaque, artères plus fines, l'oreillette gauche reste volumineuse. ECG : axe de QRS + 70°, HVD très modérée.

Hémodynamique le 3 janvier 58.

OD (5)

APD 38/21 (28)

Cap 11/21 (15)

VD (34 2/6)

La baisse de pression du capillaire sans retour à la normale cependant s'explique par une commissurotomie incomplète avec fermeture de la CIA.

Revue encore en 59 (pas depuis)

ECO axe QRS + 60° - P +80° T +30°

PR 18/100°

en V1 aspect rSr'

bloc droit 10/100°

T positifs dans toutes les précordiales.

Donc : très mauvais cas clinique à cause de l'HTP (50 % pression systémique). Excellent résultat opératoire. Cas particulièrement intéressant par la richesse des manifestations cliniques permettant le diagnostic des deux cardiopathies, le RM devant dominer la scène avec une CIA petite et expliquant les signes oedémateux, la forte HAG électrique et radiologique, l'aspect de bronchopneumopathie mitrale et l'élévation du capillaire.

V - Mme BE... Marie-Thérèse

Histoire clinique égarée.

Cathétérisme 1er octobre 58

VCS	12,4	
OD	16/8 (14)	16,1
VD Ht	58/ ⁹ / ₁₇	15,5
APD	58/29 (40)	16,2
OG	25/13 (19)	17,8
AF		18,5 96 %
OG - OD	23/10 et 16/8 (figure n° 8)	

ECG (même date) : axe QRS +80°, T +40°, P +80°

P élargi à double bosse

en V1 BID R = 4 mm avec T (-)

V5 R/S = 12/8 - V6 10/5

CRO du 15 juin 59 - Pr Ag. Dubost.

Hypothermie. Thoracotomie droite au 5ème espace avec section du sternum; le toucher transauriculaire vérifie la CIA qui admet largement l'index. Les veines caves sont contournées et clampées ainsi que le pédicule artériel à la base. Injection de prostigmine dans la chambre sus sigmoïdienne. L'oreillette étant ouverte, le doigt est dans la CIA en direction de l'orifice mitral. RM serré qui va être dilaté au dilateur pulmonaire puis mitral. Résultat bon mais non parfait, l'ouverture n'atteignant pas les 2 doigts habituels mais 1 1/2 seulement. L'ostium interauriculaire est ensuite fermé; c'est un ostium masqué dans son segment inférieur par une membrane de la fosse ovale. L'orifice mesure 3 cm de diamètre environ (6 cm²), il est oblitéré par un surjet de soie.

Les veines caves sont déclampées ainsi que le pédicule artériel de la base et l'oreillette suturée. Temps de clampage 5 m 30. Le clampage est intervenu alors que la température de la malade était de 30°5.

Suites - La malade qui était en IVD est beaucoup mieux.

ECG post opératoire : axe QRS +80°

AC

de l'onde S en V6 est moins profonde.

Le coeur a diminué de volume.

Résumé

Syndrome de Lutembacher très typique hémodynamiquement (mais sans cathétérisme post opératoire), les deux anomalies paraissant d'égale importance.

Après l'exposé de ces 15 cas, essayons de reprendre les principales caractéristiques de ce syndrome, nos observations ayant indiscutablement un assez grand nombre de points communs.

1 - ANATOMIE

a - La CIA peut être congénitale (cas le plus fréquent) et les différents types sont :

- ostium secundum (11 cas)
- sinus venosus (2 cas : 7 et III)
- ostium primum (1 cas : 8) qui se voit plus chez les mongoliens
- low septal defect - oreillette unique (0 cas)

ou bien acquise :

- perforation endocarditique au cours d'un Osler (0 cas)
- réouverture d'un patent foramen ovale (1 cas : 9) et dans ce cas, le pourtour de la CIA est musculaire au lieu d'être membraneux comme dans les formes congénitales.

elle peut s'associer à d'autres malformations :

- retour veineux anormal (2 retours veineux droits dans nos 2 cas de sinus venosus)
- persistance d'une veine cave supérieure gauche s'abouchant dans les sinus coronaires (cas 2 et 4)/

Il y a, en dehors de la réouverture d'un patent foramen ovale toujours une "grosse pulmonaire - petite aorte" (1). L'artère pulmonaire est dilatée mais mince. Cet aspect peut être malformatif au même titre que la CIA, ou bien lié au fort débit pulmonaire.

b - Le RM est rhumatismal dans la majorité des cas, parfois associé à une fuite (6). Ailleurs il est congénital (2 - 7 - 8) et généralement associé à un ostium secundum et à une aplasie (plus marquée que dans une simple CIA) des cavités gauches et de l'aorte : cependant 1 de nos 3 RM congénitaux, le n° 8, était associé à un ostium primum. Le rhumatisme peut léser d'autres valvules : sur 10 autopsies, on a trouvé 6 atteintes tricuspidiennes, et 2 aortiques (3 - 5).

(1) mais notre cas n° 9 d'ouverture de P.F.O. avait une énorme pulmonaire.

C'est donc de l'association d'une cardiopathie congénitale (CIA) et d'une valvulopathie acquise qu'est formé le plus souvent ce syndrome. Mais il est parfois uniquement congénital (CIA + malformation mitrale) et c'est rare : dans l'article de Ferencz sur les RM congénitaux, il rapporte 9 cas personnels et 34 de la littérature sans une seule CIA. Cependant, quelques cas en sont publiés : Donnaly chez un enfant de 13 ans, Cramer en 1923 et Azevedo en 1955 sur un bébé de 18 mois. L'enfant de Cramer présentait à l'auscultation des bruits faibles au foyer aortique et forts au foyer pulmonaire.

Ailleurs, le syndrome de Lutembacher est entièrement acquis (réouverture d'un patent foramen ovale au cours d'un RM). C'est peu fréquent aussi, l'oreillette gauche est toujours énorme. Nous en avons retrouvé quelques cas dans la littérature :

- Martineau en 1865 chez une femme de 28 ans,
- Heitz en 1912 chez une femme de 43 ans,
- les malades de Chénieux et Butin sont moins convaincants.

Signalons :

- 1) que dans la thèse de Chauvet sur les oreillettes gauches ectasiques, ceci n'a jamais été trouvé (12 cas)
- 2) que ceci n'a jamais été découvert lors de cathétérismes itératifs sur les RM, ni lors de commissurotomies mitrales au cours desquelles on conseille de toujours vérifier l'étanchéité du septum.

Si Lutembacher avait décrit son syndrome comme congénital, c'est qu'il avait réfuté le diagnostic de mitralite sur l'absence d'antécédents rhumatismaux. Il est revenu sur cette affirmation en 1936, l'aspect anatomique des lésions mitrales de son 1er cas étant bien conforme à ce que l'on voit dans le RAA.

2 - P A T H O G E N I E

Sans décrire l'embryologie de la CIA, peut-on trouver une pathogénie commune aux deux anomalies du syndrome de Lutembacher ? L'auteur et Madame Taussig pensent que si la CIA ne trouble en rien la circulation

foetale à laquelle elle est indispensable; il n'en est pas de même du RM, qu'il soit malformatif ou lié à une éventuelle endocardite foetale. En effet, si le sang de la VCS s'achemine comme normalement vers l'AP puis le canal artériel et l'aorte, le sang de la VCI ne peut plus suivre son cours habituel par la CIA et le coeur gauche, à cause de l'obstacle que constitue le RM. Cependant la CIA reste béante et bientôt ce n'est plus le sang de l'OD qui va vers l'OG, mais l'inverse (la pression montant dans cette cavité) le fœtus shunte de la même façon que l'adulte atteint de CIA, c'est pourquoi le coeur droit, l'artère pulmonaire, les veines pulmonaires se dilatent extrêmement. Et à la naissance cette CIA entretenue par le RM ne se fermera pas.

Mais on ne peut admettre que beaucoup de CIA soient dûes à ce mécanisme, et que beaucoup de RM soient si tôt constitués car on verrait le syndrome de Lutembacher bien plus fréquemment. Dans la majorité des cas, le RM est acquis, posant alors un autre problème : celui de la fréquence du RAA dans les CIA. Pour Mme Taussig, le RAA toucherait 60 à 75 % des CIA sans pour autant donner des valvulites ayant une traduction othetacoustique. Ce fait n'a pas reçu d'explication. A l'opposé, pour Espino Vela, compte tenu de la fréquence de la CIA (2ème des cardiopathies congénitales) et du RAA (qui au Mexique forme 40 % du recrutement cardiologique) le syndrome de Lutembacher est rare. De même pour Angelino qui cite les chiffres suivants : 6 Lutembacher pour 120 CIA (5 %) et 2 000 RM (0,33 %). Chiffres proches de Nadas : 6 % de Lutembacher sur une très grande série d'autopsies - et d'Edwards avec 1 Lutembacher sur 26 CIA.

Des statistiques plus anciennes nous éloignent de ces faits :
- Roesler trouve 30 atteintes mitrales sur 62 CIA mais il englobe sous ce terme les boursouflures de la valve mitrale, fréquentes dans les CIA et de pathogénie différente, et on relève seulement 6 RM sûrs. Les mêmes critiques s'adressent aux statistiques de Barrett et White qui avancent un chiffre de 53,8 %.

3 - HEMODYNAMIQUE THEORIQUE

Elle offre 3 possibilités

a - Le shunt est gauche droit prédominant.

car (Braunwald et coll.) même avec une CIA la pression dans l'OG est supérieure à l'OD, surtout s'il y a un RM. D'autres facteurs expliquent la direction du shunt :

- l'OG et le système veineux pulmonaire sont moins extensibles que l'OD et les veines caves (Cournand)
- la résistance du flux diastolique est plus importante dans le VG que le droit, l'anneau mitral se laissant moins bien distendre (Hull). Ceci sera plus marqué en cas de RM.

Cependant, il y a toujours de petits shunts droit→gauche lors de la systole auriculaire. Ceci est dû au décalage des courbes de pressions des oreillettes, la droite débutant avant la gauche. Ces shunts dont l'existence a été prouvée sont cependant minimes et bien difficiles à déceler dans une CIA banale. Et dans le cas particulier de syndrome de Lutembacher, ils auraient tendance à disparaître, la pression de l'oreillette gauche étant encore plus élevée.

Les poumons sont hypervascularisés, ils sont à l'abri de l'oedème aigu par la voie de décharge que constitue la CIA. Au début il y a augmentation de débit dans la petite circulation, ensuite élévation des pressions, puis constitution d'un barrage pré-capillaire et à une phase très tardive, renversement du shunt, car le RM fait pendant quelque temps obstacle à cette inversion. Mais entre ces deux phases, Lutembacher décrit un circuit intermédiaire lors de l'installation de l'IVD où l'OG se déverse dans l'OD et celle-ci dans les veines caves.

- b - Le shunt est mixte d'emblée en cas d'ouverture d'un patent foramen ovale par distension des deux oreillettes.
- c - Le shunt est veino artériel dans les syndromes de Bard et Curtillet qui augmentent le débit systémique mais diminuent l'oxygénation du sang. Ce syndrome lié à une forte pression dans l'oreillette droite trouve une soupape dans le trajet en chicane d'un PFO qui ne peut shunter que dans le sens droite-gauche (toute hyperpression gauche ne pouvant que l'accoler et l'oblitérer complètement). A l'autopsie, on ne trouve donc pas de CIA comme dans le cas précédent et ce n'est

qu'en introduisant de l'eau sous pression dans l'OD qu'on la voit s'évacuer par le PFO dans l'oreillette gauche. Ce shunt bien entendu ne soulage en rien l'insuffisance cardiaque et l'hypertension pulmonaire puisqu'il est créé par elles. Dans ces cas, la sténose mitrale, cause de cette hypertension, est beaucoup moins bien tolérée que lorsqu'il y a une CIA congénitale associée et les malades meurent plus jeunes.

d - Envisageant maintenant la prédominance d'une des 2 lésions du syndrome de Lutembacher, on peut distinguer 2 cas :

- . La CIA est petite : la symptomatologie est celle du RM et Zimmerman estime qu'une CIA inférieure à 1 cm de diamètre n'a pas de traduction hémodynamique.
- . La CIA est large : que le rétrécissement mitral soit serré ou non, seule la CIA parlera et l'on a du mal à préjuger de la taille du RM.
- . Tous les intermédiaires existent entre ces 2 schémas. En décrivant nos observations, nous avons essayé de les faire entrer dans un de ces deux cadres.

e - Sous l'angle finaliste, la CIA améliore le RM en empêchant l'engorgement de la petite circulation et en le reportant sur le système cave alors qu'il suffit d'un verre de Sang pour noyer la petite circulation" (Gallavardin). Mais au prix d'un shunt qui n'est pas sans inconvénient. Quant au RM, il aggrave la CIA en augmentant le débit pulmonaire et en diminuant encore le débit systémique.

4 - C L I N I Q U E

a - Généralités

Le syndrome de Lutembacher se rencontre surtout chez les femmes (nous n'avons qu'un homme (n° 5) parmi nos 15 observations), ce qui n'est pas étonnant puisque chacune de ses deux cardiopathies a une grande prédominance féminine.

L'âge moyen de la vie calculé sur les 4 malades décédés spontanément est de 40 ans. D'autres auteurs donnent : Bouvraïn Sibille 35 ans en comptant les nouveau-nés; Zimmerman 30 à 37 ans, la mort survenant en insuffisance cardiaque rapidement évolutive. C'est ce dernier chiffre de 37 ans qui nous semble le plus près de la vérité.

Le début de la gêne fonctionnelle est variable, commençant dans notre série au plus tôt dans l'enfance, au plus tard à 42 ans (I). L'âge de découverte de la cardiopathie se situant dans les mêmes limites.

Les antécédents rhumatismaux ont été trouvés 8 fois (dont une fois sur un RM congénital, cas n° 2), ils sont éliminés 5 fois, non précisés 2 fois.

b - Les signes fonctionnels les plus habituels sont :

La dyspnée d'effort constatée dans nos 15 cas, la cyanose, notée 4 fois (cas 3 - 4 - 7 - 8) et toujours à un stade avancé de la cardiopathie. Plusieurs explications sont possibles : inversion du shunt, augmentation de la désaturation périphérique, facteur pulmonaire intrinsèque.

Certains symptômes sont plus évocateurs de RM :

- l'œdème aigu du poumon (6 - 9 et IV). Dans ces 2 derniers cas la CIA était petite.

- l'hémoptysie a été notée 2 fois

N° 3 : CIA petite et RM serré

N° 5 : CIA large mais broncho pneumopathie réticulée hypertrophique à l'histologie. Une autre explication de ces 2 signes pourrait être une augmentation de pression dans l'OD qui empêcherait l'OG de se vider dans l'OD et encombrerait le poumon.

- les crises de tachycardie

N° I (54 ans) N° IV (34 ans), et dans ces 2 cas, où la CIA était petite.

D'autres signes sont atypiques

- syncope d'effort (N° 2) mais c'était un RM congénital avec aplasie du coeur gauche.

L'insuffisance ventriculaire droite était nette dans 6 cas :

N° 2 - RM congénital de 42 ans ayant subi une tère fermeture de la CIA.

N° 3 - syndrome où dominait le RM (CIA petite) chez une malade de 29 ans.

N° 4 - CIA et RM importants; IVD depuis l'âge de 34 ans.

N° 6 - IVD traînant depuis 6 ans lors de l'intervention chez une femme de 48 ans.

N° III - où la première poussée d'asystolie s'est manifestée à 31 ans.

N° IV - aystolie à 33 ans.

Ceci donne un âge moyen pour le passage en insuffisance cardiaque de 35 ans, alors que sur 65 cas de CIA en asystolie, Ourbak Acar et coll. donnent un âge moyen de 46 ans. - ce qui souligne la gravité plus grande de cette association que dans un RM ou une CIA isolée contrairement à l'opinion classique.

c - L'examen physique permet dans un grand nombre de cas le diagnostic des deux anomalies, à savoir une sémiologie de pointe mitrale avec une auscultation au bord gauche du sternum de CIA.

Dans le détail, nous avons noté sur nos 150 observations :

- à la pointe toujours un éclat du 1er bruit et un dédoublement du 2ème bruit considéré comme éclat d'ouverture en l'absence de phonocardiogramme.

Dans 10 cas un roulement diastolique se terminant 2 fois par un renforcement présystolique (9 - II) mais il faut dire que 8 seulement de ces malades étaient en rythme sinusal.

Dans 7 cas un souffle systolique - 1 fois ce souffle était lié à une régurgitation mitrale (6). Une autre fois le RM était congénital et dans les cinquautres cas on peut seulement dire que les malades étaient en IVD. Il est possible que certains de ces souffles aient pour origine une fuite tricuspidiennne.

- La sémiologie du bord gauche comporte :

13 fois un souffle systolique avec un thrill 7 fois

10 fois un dédoublement du 2ème bruit

6 fois une accentuation du 2ème bruit qui, dans 2 de ces cas, n'était pas dédoublé (III - 4) coïncidant avec une hypertension pulmonaire.

- des signes cardiaques droits, d'appréciation d'ailleurs difficile ont été retrouvés à plusieurs reprises :

1 fois un soulèvement infundibulaire (3)

1 signe de Harzir (III)

3 fois un signe de Carvalho (4 - 9 - I)

Si l'auscultation du bord gauche pose peu de problèmes, l'auscultation apexienne mérite d'être discutée.

Différents auteurs (Leatham et Gray, puis récemment Lopez, Linn et Schaffer) se sont intéressés à l'auscultation des CIA qui comporte dans les formes à gros débit et à l'apex :

- un éclat de B1 lié à la fermeture de la tricuspide. Celle-ci se fait avec une violence d'autant plus grande que les 3 valves sont anormalement ouvertes pour laisser passer l'énorme flux diastolique, et que la pression du ventricule droit s'élève. Sachant que la mitrale se ferme avant la tricuspide, à savoir 5 à 7/100° de seconde après le début de Q pour la 1ère, 8 à 10/100° de seconde, pour la 2e la fermeture de la tricuspide forme la fin du 1er bruit. En cas de CIA elle est très claquée et un peu retardée, donnant parfois un déboulement du 1er bruit. Pr. Lopez et Coll.: Ce signe constaté sur 18 malades. (à savoir fermeture tricuspidiennne plus bruyante que la fermeture mitrale) était dû :

- 10 fois à une CIA certaine

- 3 fois à une CIA (confirmée par le cathétérisme) mais dont l'examen clinique n'apportait aucun autre signe.

- 5 fois très probablement à une CIA mais le cathétérisme n'a pas été fait.

En dehors de la CIA, ce type de BB1 a été exceptionnellement constaté.

- un roulement méso-diastolique sous renforcement présystolique (ce qui l'oppose à ceux des sténoses organiques) et lié à l'accroissement du

débit tricuspide. Un tel roulement a pu être enregistré en phonocardiographie intra cardiaque 3 fois sur 6 (Kong Liu). Il est maximum dans le ventricule droit.

- enfin un éclat d'ouverture de la tricuspide (la valve bien que normale s'ouvrant trop violemment) situé 8 à 10/100° de seconde après le 2ème bruit.

Tous ces signes s'expliquent par la très grosse dilatation du ventricule droit. Celui-ci occupe la face antérieure et le bord gauche du coeur refoulant le foyer d'auscultation tricuspide vers la gauche (Mac Kussick). On a pu refaire des phono après fermeture de la CIA et constater la disparition de toute cette sémiologie apexienne. Mais elle rend embarrassant le diagnostic de rétrécissement mitral associé dont les signes sont identiques sauf le renforcement présystolique du roulement. Encore ce signe est-il bien inconstant en cas de syndrome de Lutembacher car la contraction auriculaire gauche augmente peu le débit mitral, puisqu'une CIA lui permet plus facilement de s'évacuer dans l'oreillette droite. C'est là que phonocardiogramme et apexogrammes associés dont n'avons pas un seul enregistrement à montrer permettraient ce diagnostic difficile entre rétrécissement mitral organique et rétrécissement tricuspide fonctionnel. Nadas et Alimarung ont fait une étude précise des roulements de débit qu'ils ont trouvé dans 19 % des cardiopathies congénitales. Sur 20 de ces roulements, 8 étaient des CIA, venaient ensuite les CIV et les canaux... Dans aucun de ces cas il n'y avait de R.M.

d - On peut déduire de ce travail que 6 % environ des CIA ont une auscultation de pointe. Or nous avons trouvé ces signes anormaux dans nos 15 Lutembacher.

Peut-on attendre d'un examen radiologique des renseignements pathognomoniques ? Ce n'est pas constant. Le coeur est toujours gros (Bourain - Sibille), l'aorte est petite et de surcroît camouflée par un très gros tronc de l'artère pulmonaire avec un arc moyen convexe et expansif (sauf cas n° 7). Parfois cet arc moyen présente une double bosse, la supérieure au-dessus de la bronche gauche correspondant au

tronc pulmonaire expansif, l'inférieure à l'auricule gauche dilaté qui est peu mobile (photos n° 3). L'arc inférieur gauche généralement de bon volume correspond au ventricule droit. Le débord droit est très fréquent et l'on voit quelquefois un double contour par hypertrophie de l'oreillette gauche bien inattendue sur cette silhouette plutôt évocatrice de CIA. Les poumons sont hypervascularisés mais ceci diminue au cours de l'évolution vers l'hypertension pulmonaire et la périphérie devient alors plus claire. Les artères pulmonaires constamment expansives rendent facile le diagnostic de CIA. La baryte peut être déviée de face ou en OAD par une grosse OG. Une fois celle-ci était expansive (6) et il s'agissait bien d'une fuite mitrale à l'intervention. Une autre fois l'OG formait de face le bord droit du coeur : il s'agissait de la réouverture d'un patent foramen ovale (n° 9).

Nous n'avons jamais constaté de calcifications mitrales à la radio (ni à la vérification anatomique). Ce signe doit cependant être minutieusement recherché car il est de grande valeur. Sur les poumons, nous avons noté une fois un aspect évocateur de broncho pneumopathie mitrale (IV) chez une malade ayant fait plusieurs OAP, et dont la CIA moyennement large explique en partie la symptomatologie surtout mitrale.

Une autre fois nous avons regretté de ne pas avoir la radio du n° 5 puisque l'histologie a fait la preuve d'une bronchopneumopathie réticulée hypertrophique.

Sur les clichés en oblique, la dilatation des cavités droites est nette en avant; refoulant en arrière le VG en OAG. Il ne faut donc pas prendre cet aspect pour une hypertrophie ventriculaire gauche.

En résumé la radio prouve la CIA et fait suspecter le RM sur : l'oreillette gauche souvent, le poumon parfois, le gros coeur toujours.

e - L'électrocardiogramme donne des renseignements assez comparables à la radio : tracé évoquant une CIA mais signes auriculaires gauches fréquents. Dans le détail :

- le rythme est sinusal 9 fois et une fibrillation auriculaire est présente 4 fois (4-6-II-IV). Ce passage en AC s'étant fait respec-

tivement à 29, 35, 34 et 37 ans, cela fait un âge moyen de 34 ans qui se situe presque au même moment que le passage en insuffisance cardiaque (35 ans). En comparant avec la CIA l'âge de passage en AC serait de 44 ans et dans un contexte d'insuffisance cardiaque (Soulié et coll.)

- L'axe de QRS tourne au cours de l'évolution vers la droite. Il se situe entre 100 et 130°. L'axe moyen de T étant vers +40° (sauf pour les cas III et IV en grande asystolie et sans doute de digitalisés qui sont à -90° en moyenne).

- Le bloc de branche droit a été trouvé :
complet fois
incomplet 9 fois
bloc sans que sa largeur soit calculée 2 fois
pas noté : 1 fois
absent : 1 fois.

Ce bloc a pu se compléter au cours d'une évolution vers l'HTP et disparaître de nouveau après l'intervention.

- L'HAG est présente 8 fois et sur de petites CIA presque toujours (3- 8-9-I-II-IV-V) une exception à cette règle, le n° 5.

- L'HAD est notée 4 fois (2-7-II-IV) sous forme d'onde P pointue et l'aspect QR en V1 serait assez fréquent dans le syndrome de Lutembacher (plus que dans la CIA).

- des crises de tachycardie sont survenues 2 fois dans nos observations :
cas I : rythme nodal transitoire
cas IV : sur une F.A. après l'intervention, retour à un rythme sinusal, puis au bout d'un an, passage en flutter lent.

- La fréquence des troubles du rythme et de l'AC n'étonne pas sur l'association de 2 cardiopathies auriculaires donnant volontiers isolement ces troubles.

f -Y a-t-il une "hémodynamique" particulière au syndrome de Lutembacher ?
Oui en ce sens que la CIA est de diagnostic facile, soit par passage direct, soit par enrichissement gazeux alors que le RM n'est pas toujours

suspecté, peut-être à tort.

Les signes que sont :

- l'augmentation de pression dans l'OG
 - le gradient de pression diastolique entre OG-VG
 - l'ascension de la pression capillaire
 - puis le retentissement sur les cavités droites
- tendent à s'atténuer à cause de la voie de décharge formée par la CIA.
- Par contre le débit pulmonaire est très exagéré par le RM atteignant jusqu'à 19 l 8 (II), 37 l (4). C'est donc à des signes plus fins qu'il faut s'attacher :
- étude des courbes OG-VG simultanée
 - inscription du son intracardiaque gauche
 - calcul des débits et de la surface mitrale.

Ces 3 éléments, s'ils sont positifs, apportent une quasi-certitude. Par ailleurs la comparaison des pressions OD, OG et capillaire dans les CIA isolées et avec RM est pleine d'enseignement :

. en effet, sur les 81 cas de CIA étudiés par Soulié et coll. les pressions moyennes sont de

OD : 5 mm 1

OG : 6 mm 4

Cap toujours (sauf 3 cas bien particuliers) inférieur à 10.

Il ressort de ceci que la CIA n'élève ni les pressions auriculaires ni le capillaire et que la pression moyenne de l'OG est supérieure à celle de l'OD.

. Dans nos 15 cas de Lutembacher, nous avons les chiffres moyens suivants :

OD : 9 mm pour 13 mesures

OG : 9 mm 7 mesures

Cap : 15,5 mm pour 8 mesures.

Les pressions auriculaires sont plus élevées et grossièrement égales, le capillaire est nettement plus haut que dans la CIA (les discordances entre OG et capillaire tenant au plus grand nombre de mesures de ce dernier). Et ce capillaire s'il n'est pas pathognomonique de RM

associé doit faire réfléchir lorsqu'on le trouve dans une CIA préjugée pure. Les causes de cette élévation pouvant être :

- une insuffisance cardiaque qui, en faisant monter la pression diastolique des cavités droites, voire en créant une insuffisance tricuspidiennne fonctionnelle, retentit directement sur l'OG par la CIA, et de là sur la capillaire. Mais les chiffres ne dépassaient guère 10.
- tous les obstacles gauches et les IVG que nous discuterons au diagnostic différentiel.

Un autre signe est donné par Evans : la présence d'une grande onde A sur le phlebogramme jugulaire ou atriogramme droit en cas de large CIA et qui pourrait être due :

- à un R.M.
- à une sténose pulmonaire
- à un HTP,

autrement dit, elle doit faire suspecter une lésion associée à la CIA.

Si la CIA est petite, le problème est plus facile, les signes de RM étant directement recueillis sur l'OG.

Si, à la lumière de ces quelques données, nous reprenons les 9 de ces 12 malades cathétérisés dont les explorations sont valables et les quelques cas trouvés dans la littérature, le diagnostic de Lutembacher devient souvent possible :

- N° 1 - Le retrait OG-VG donne un gradient de 8 mm et la microsonde enregistre un petit roulement dans l'oreillette gauche
- N° 3 - Le capillaire est à (16) 18/12 chez une malade en insuffisance cardiaque mais à petite CIA (ce n'est donc pas une hausse liée aux cavités droites)
- N° 4 - capillaire à (25) de moyenne sur une malade en insuffisance cardiaque sévère.
- N° 7 - petit gradient OG-VG
sur l'OG grande onde A
sur l'OD grande onde A et V
capillaire (9)

C'était un RM congénital, avec petit rétrécissement pulmonaire fonctionnel, bonne CIA, légère HTP. Il y avait donc 3 motifs pour élever l'onde A dans l'OD.

N° I - CIA petite, difficilement franchie par voie saphène, d'où l'absence d'enregistrement dans le VG. Capillaire à (12). Débit systémique bas - surface mitrale de 1 cm².

N° II - est extrêmement démonstratif quant à l'hémodynamique (comme pour la radiographie) parce qu'il s'agissait d'une petite CIA.

le capillaire est à (15)

la pression de l'OG est supérieure à l'OD (fig 6)

la surface mitrale est calculée à 0,8 cm²

le retrait VG OG est assez parlant (fig 7)

l'enregistrement du son a été fait seulement dans l'OG, montrant un éclat de B1 et un dédoublement de B2.

N° III - OG = OD = cap = (10) mm de moyenne. ce qui est un peu élevé pour une simple CIA.

N° IV - 3 cathétérismes successifs montrent un capillaire qui s'élève à (20) mm progressivement.

On note une grande onde A sur l'OD.

N° V - Le retrait OG OD montre un gradient très net (fig 8)

La pression de l'OG est très élevée : 25/13 (19)

Le VG malheureusement n'a pas été enregistré.

Nous avons relevé dans la littérature des cathétérismes souvent incomplets sans prise de pression capillaire mais que nous rapportons brièvement.

- Dans les 2 cas de Sambhri le capillaire était élevé

- Dans les 2 cas de Dexter il y a un gradient OG-VG

- Cordona : forte onde A sur l'OD - AP 85/56

- Van Bogaert : légère HTP - capillaire non pris

- Buchmann : AP 55/37 - pas de capillaire

- 6 cas d'Angelino - le capillaire est à (20) mm de moyenne.

Une autre notion apportée par l'hémodynamique est celle de l'hypertension pulmonaire présente dans nos 12 cas si l'on admet les critères

de Lenègre : 25 mm pour la pression systolique de l'AP et (15) de moyenne.

Les cas de la littérature sont en hypertension également.

A son origine on peut invoquer plusieurs facteurs.

D'abord le RM qui augmente les pressions d'amont passivement, puis lorsque le capillaire est dépassé par la constitution d'un barrage artériolaire avec formation d'un gradient artériolo-capillaire.

Ensuite la CIA qui favorise cette hypertension pulmonaire par 2 mécanismes : l'augmentation du débit dans la petite circulation et la formation d'un barrage précapillaire qu'il soit acquis ou congénital (persistance d'un poumon de type foetal). Contrairement à l'HTP du RM réversible après commissurotomie, celle liée au barrage pré capillaire de la CIA serait définitive.

Enfin, un dernier facteur qui se rencontre dans la CIA et dans le RM est la thrombose pulmonaire, génératrice d'HTP pour son propre compte. Ces thromboses souvent méconnues engendrant un barrage pré capillaire irréversible.

Dans le syndrome de Lutembacher l'HTP est constante, modérée, d'évolution plus ou moins rapide. Pour en dissocier les différentes étiologies, il faudrait :

- une étude des débits
- un calcul des résistances pulmonaires
- dans les cas décédés, une étude des artères pulmonaires; un examen histologique des poumons
- dans les cas opérés, un cathétérisme post opératoire complet et au besoin répété.

Nous n'avons sur tout ceci que des renseignements fractionnés que nous allons rapporter en comparant le degré de l'hypertension pulmonaire et l'apparition de l'insuffisance cardiaque.

N° 1 - L'AP est à 53/20 soit supérieure aux 2/3 de la pression systémique.

Il n'y a pas d'asystolie.

N° 2 et 3 - L'HTP est modérée : 28/9 et 33/17. Toutes deux sont en insuffisance ventriculaire droite. L'histologie pulmonaire du n° 2 a montré un début d'artériolite pulmonaire.

Dans ces 3 cas, le rapport des résistances systémiques sus pulmonaires est normal, ce qui laisse à penser qu'il n'y a pas de barrage artériolaire.

N° 4 - HTP important 60/25 avec un petit barrage artériolaire le capillaire étant à (25) pour une AP à (38). Parallèlement une grande insuffisance ventriculaire droite.

N° 5 - HTP importante : 65/20. Le capillaire n'a pas été prélevé.

L'histologie a montré une bronchopneumopathie réticulo hypertrophique. Dans ce cas la CIA était très large (12 cm²) et le RM serré (1 cm²) expliquant mal un tel retentissement pulmonaire du RM. Le malade était en asystolie.

N° 6 - 7 - I - HTP moyennes. Cas n° I : les résistances pulmonaires sont de 223 dynes. Pas d'asystolie.

N° II - HTP modérée également avec une augmentation nette des résistances pulmonaires à 4 ans d'intervalle.

N° III - HTP sévère 63/26 (39) avec gradient artériolo capillaire de 30 et IVD.

N° IV - malade comparable avec HTP 58/29 (42) et IVD. Gradient artériolo capillaire de 22.

N° V - Cas identique.

Parmi les cas publiés, nous reparlerons de ceux de

- Bestermann avec 4 cas où la pression de l'AP était toujours supérieure à 50 mm. Il y avait un débit pulmonaire qui restait élevé avec des résistances elles aussi discrètement augmentées. L'auteur a classé ces 3 cas dans les formes d'HTP "hyperkinétiques", c'est à dire liées au débit, par opposition au 4ème cas, forme "obstructive" liée à un barrage artériolaire considéré irréversible.

- C'est Angelino qui rapporte le seul cas avec une forte élévation des résistances pulmonaires :

NOM	AGE	Taille C.I.A.	A.P.	C.A.P. ou O.G.	Lésion dominante
HOUOR ... 1	33	9 cm ²	53/20 (32)	(8)	C.I.A.
HOD..... 2	42	12 cm ²	28/9 (16)	(7)	C.I.A.
CHE 3	29	2 cm ²	33/17 (26)	(16)	R.M.
BOR 4	39	5 cm ²	60/25 (38)	(25)	C.I.A. = R.M.
LES ... ♂ 5	49	12 cm ²	65/20		C.I.A.
MEN ... 7	5	3 cm ² pour 1 m ² 60	32/15	(9)	C.I.A. = R.M.
BER ... 6	48	5 cm	55/20		C.I.A. = R.M.
CAL ... I	54	1 cm ²	40/15 (25)	(12)	R.M.
MON ... II	34	2 cm ²	38/20 (28)	(15)	R.M.
CRU ... III	40	8 cm ²	63/26 (40)	(10)	C.I.A. = R.M.
BEL ... IV	34 ans	2 cm ²	38/28 (32)	(17)	R.M. > C.I.A.
BER ... V	?	6 cm ²	58/29 (40)	(19)	C.I.A. = R.M.

LUTEMBACHER : PRESSION, TAILLE C.I.A. FORMES CLINIQUES

Cas n° 3 dont voici le détail : femme de 31 ans en insuffisance cardiaque, cyanosée présentant des signes de RM et CIA

OD 12

VD 75/10

AP 75/48 (62)

Cap 20 42 de gradient

Résistance pulmonaire 1154 dynes/cm-5/sec.

Donc HTP constante.

- L'insuffisance cardiaque se voit en dehors des grandes HTP, mais est toujours présente quand HTP ~~77~~ 60 mm syst.

La cause de l'HTP est difficile à préciser. Plus souvent de type hyperkinétique que obstructif (3 cas de ce type ont été trouvés, 1 de Bestermann, 1 Angelino, et n° 5 de notre série - contre une vingtaine de type hyperkinétique), mais notre étude est très incomplète et superficielle, d'autant qu'une insuffisance tricuspidiennne (notée 3 fois) peut encore modifier le tableau.

g - Quelle est l'évolution spontanée et post chirurgicale du syndrome de Lutembacher ?

Spontanée

La durée de vie moyenne est de 37 ans alors que sur 63 RM isolés l'âge moyen de la mort est 44 ans (Thèse JALLUT) et que dans la CIA il se situe à 50 ans. Le passage en AC se fait à 34 ans, et en insuffisance cardiaque vers 35 ans, celle-ci étant liée au gros débit pulmonaire ou bien à l'hypertension pulmonaire. Les autres causes de décès, plus rares, sont :

l'Osler dont 1 cas a été rapporté par Kurtz
les embolies paradoxales
le rhumatisme cardiaque évolutif

ou des causes intercurrentes.

Sur nos 4 décès spontanés nous trouvons :

- une pleurésie purulente (5)
- 2 insuffisances cardiaques (9-10)

- 1 oedème pulmonaire (9)

On considère que lorsque l'insuffisance cardiaque et l'AC s'installent, l'évolution est très rapide.

Si cette cardiopathie a une évolution assez sévère, comment est-elle signalée à plusieurs reprises comme ayant entraîné une longévité appréciable ?

Nous en avons relevé 5 cas dont 2 n'étaient pas de vrais Lutembacher :

- Ferket 74 ans

avait une mitralite sans sténose. Une petite CIA de 2 cm² à peine et surtout un rétrécissement aortique calcifié.

- Ellis 82 ans

CIA large. Deux valvulites tricuspidiennes et mitrale sans sténose et avec une petite insuffisance.

Par contre, trois constituent une exception dont il est difficile sur la lecture des observations de trouver l'explication :

- Rosenthal 82 ans

CIA peu large (3 cm²) RM très serré, oedème pulmonaire, thrombose de l'artère pulmonaire droite.

- Askey Kohler 72 ans

Malade en insuffisance cardiaque et fibrillation auriculaire depuis 15 ans.

- Le cas princeps de Lutembacher 61 ans - RM très serré et CIA larges.

On peut admettre qu'il s'agissait de CIA bien tolérées où le RM s'est constitué et serré très tardivement.

Opérée

Nous avons eu 54 % de mortalité imputable à une asystolie trop évoluée, à une technique imparfaite ou encore à des complications post opératoires. Sur nos 6 décès nous relevons

- une péricardite à pyo cyanique (1)

- une péricardite pseudo membraneuse (3)

- des hématomes multiples (4)
- une insuffisance mitrale per opératoire avec oedème pulmonaire (6)

Sur nos cinq cas vivants et sur ceux déjà publiés on remarque :

- toujours une très grande amélioration fonctionnelle
- une disparition du roulement diastolique dans 2 cas sur 4 (la cinquième observation étant incomplète). Dans les 2 autres cas (II et IV) le roulement a diminué sans disparaître dans ces 2 cas la commissurotomie a été incomplète et avait été faite une fois par voie droite.

Dans 2 cas on note quelques mois après l'intervention une diminution de l'HVD et du volume du coeur.

L'amélioration hémodynamique est souvent moins franche sur 3 de nos cathétérismes post opératoires.

Il en est de même dans les pressions données par Pemberton, Kirklin. Les résistances calculées avant et après intervention dans les 3 formes "hyperkinétiques" de Bestermann diminuent. Mais dans 2 cas avec HTP importante, elles augmentent. On peut en donner plusieurs explications :

- La première est que le calcul post opératoire fait avec un débit pulmonaire considérablement diminué augmente dans l'immédiat forcément la résistance même si elle est identique (comme ce serait le cas pour une HTP précapillaire de CIA)

- La 2ème est qu'il y a une thrombose évolutive d'une artère pulmonaire

- La 3ème est que le RM est mal ouvert comme nous l'avons fait remarquer sur 2 de nos cas opérés.

Soulignons encore l'absence de parallélisme avec la clinique, l'amélioration fonctionnelle étant constante même dans ces 2 cas.

Enfin, nous ne disposons pas de cathétérismes itératifs pour voir si, comme probable, certaines de ces hypertensions diminuent avec le temps. Nous manquons de recul aussi pour l'évolution à plus long terme, car il est vraisemblable que certains de ces RM se reconstitueront, de même que parfois certaines CIA sont incomplètement fermées ou se rouvrent partiellement (cas n° 2).

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Historique

A été fait pour la première fois en 1952 par Bailey qui rapporte 2 ans plus tard 3 cas opérés avec succès des 2 anomalies : commissurotomie par la CIA et atrioseptopexie.

Buchmann en 54 corrige seulement le RM, laisse une petite CIA de diamètre inférieur à 1/2 cm.

Van Bogaert tente une double correction par voie gauche en 1954 qui est un échec à cause de l'asystolie : commissurotomie puis invagination de l'auricule droit jusqu'à la CIA et suture par l'oreillette gauche.

Zimmerman en 58 rapporte trois doubles succès obtenus en CEC

Quelques autres cas ont encore été rapportés depuis, avec succès, sauf en présence d'une grande asystolie.

Technique

- 1) CIA : le puits de GROSS et la circumclusion de Sondergaard sont abandonnés. L'atrioseptopexie de Bailey est dépassée et n'a plus guère d'indication.
 - le surjet permet presque toujours la fermeture de la CIA. Le patch est nécessaire moins en cas de CIA large que lors d'un RVA associé.
- 2) Le RM peut être ouvert. Soit par voie droite à travers la CIA, mais la technique est difficile soit par voie gauche, et l'on repart ensuite à droite pour suturer le CIA.
- 3) Par où commencer ?

Toujours par le RM, car fermer la CIA en premier augmenterait dangereusement la pression pulmonaire.

Pour certains, faut-il fermer CIA qui reste une voie de dérivation

possiblement salutaire en cas de reconstitution, sachant qu'avant la commissurotomie on avait proposé la création d'une CIA (Jarotsky 1927) ou une dérivation azygos-pulmonaire droite pour soulager le poumon (Bland 1958)

Indications

Elle est formelle sauf en cas de très forte HTP sur une CIA large car dans ce cas l'HTP a peu de chances d'être liée au RM, donc d'être réversible. Si le diagnostic est porté tôt avant une grosse gêne fonctionnelle, peut-être faudrait-il attendre d'être sûr que le RM soit serré pour intervenir, sachant que la commissurotomie itérative est une éventualité fréquente; mais les critères de RM serré sont moins rigoureux qu'en l'absence de CIA.

La CEC répond seule à l'heure actuelle aux exigences d'une double correction surtout s'il y a un retour veineux anormal, l'hypothermie donnant une durée de travail trop limitée. De plus, s'il y a un RM congénital elle permet une exploration meilleure des lésions et du geste possible.

Il nous semble toujours préférable de fermer les CIA, sauf en cas d'étirement du patent foramen ovale. La laisser amènerait lors de la reconstitution à un "Re" syndrome de Lutembacher en définitive plus grave qu'un RM isolé.

Quant à la voie d'abord, si la droite est séduisante par sa simplicité, la voie mixte gauche puis droite rend la commissurotomie plus facile.

Résultats

Sur nos 11 malades opérés (dont le n° 2 a eu réintervention 2 ans après pour réouverture de la CIA), 5 ont eu un excellent résultat post opératoire. Le détail des techniques employées est le suivant :

10 CEC (dont 4 des 5 malades en vie)

2 hypothermies.

- la fermeture simple de la CIA a été faite 3 fois (1-2-7) et ne semble

pas être souhaitable.

- l'ouverture simple du RM a été faite une seule fois (I) avec un bon résultat.
- les 2 voies d'abord droite et gauche au cours d'une même intervention ont été faites 2 fois (3 - IV).

En résumé

Nos 15 malades se présentaient

5 comme des RM prédominants avec petite CIA : 3 - 9 - I - II - IV.

3 comme des CIA larges avec RM serrés : 1 - 2 - 5.

5 fois avec des lésions comparables sur le septum et la mitrale :

4 - 6 - 7 - III - V.

2 dossiers sont insuffisants pour pouvoir les classer : 8 - 10.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Nous l'envisagerons d'abord sous l'angle de la CIA et des associations pathologiques possibles, puis à partir du RM.

1 - Insuffisance mitrale

Pour certaines, l'association CIA et insuffisance mitrale acquise font partie du syndrome de Lutembacher. Mais elle ne pose pas les mêmes problèmes diagnostic et thérapeutiques.

Nous avons pu à titre comparatif en réunir 5 observations dont voici les traits principaux :

La cardiopathie a toujours été découverte tôt. Le seul signe fonctionnel est une dyspnée d'effort modérée. La CIA donne les signes sthetacoustiques habituels et on entend à la pointe un souffle systolique irradiant dans l'aisselle avec éclat de B₁ et 3 fois un galop protodias-tolique. Jamais d'éclat d'ouverture à la pointe.

Le coeur est gros, les artères pulmonaires sont toujours expansives, l'oreillette gauche par contre ne l'est jamais; le ventricule gauche a paru augmenté de volume 2 fois (mais l'un de ces malades avait eu un infarctus du myocarde et restait en IVG - il avait 53 ans).

L'axe électrique était 4 fois vers 90°, la 5° à (-)30°, mais il s'agissait du malade en IVG dont le tracé montrait aussi une SVG. Le bloc incomplet droit était constant. La SVD a été notée sur 3 malades (39 ans - 52 ans - 11 ans), les autres avant 17 et 31 ans).

L'hémodynamique montre trois fois une pression systolique de l'artère pulmonaire supérieure à 25 mm : 32/13, 30/16 et 40/25 sur les 3 malades ayant une SVD. Le capillaire était toujours normal entre 5 et 7 mm de moyenne sauf pour l'ancien infarctus qui avait 17/10 (15).

Le diagnostic de CIA a toujours été facilement fait et le souffle systolique a été trouvé dans les 3 cas où le cathétérisme a été fait avec une microsonde dans l'oreillette gauche.

Anatomiquement, 3 de ces insuffisances mitrales sont rhumatismales, 2 fois indéterminées. La CIA est 4 fois un ostium secundum. 1 fois un sinus venosus avec retour veineux (et dans ce cas on a enregistré un roulement de débit tricuspide à la microsonde).

Une seule autopsie a été faite sur une malade opérée à cause de sa grande gêne fonctionnelle et qui était âgée de 39 ans. L'opération a été conduite sous CEC par le Pr Binet qui n'a rien fait sur la mitrale et qui a fermé la CIA. Les cavités gauches étaient de dimensions normales avec une atteinte rhumatismale très importante de la mitrale sans rétrécissement, les cavités droites et l'AP étaient très dilatées comme dans les CIA.

En résumé : affection plus rare, tolérance meilleure, diagnostic facile, mais correction chirurgicale plus difficile posant le problème des plasties mitrales.

2 - CIA de type ostium primum avec fente mitrale qui est une malformation des bourrelets endocardiques et du carrefour auriculo-ventriculaire. C'est le syndrome de Rokitanski Maud Abbott depuis longtemps exclu du syndrome de Lutembacher, le meilleur élément du diagnostic clinique étant la présence d'un axe électrique au plafond.

3 - La CIA associée à des obstacles gauches en aval de la mitrale, c'est à dire HTA, valvulite aortique... qui peuvent augmenter par stase la pression de l'OG. Mais dans ces cas le ventricule gauche est hypertrophié radiologiquement et électriquement. On a pu avoir besoin du cathétérisme des cavités gauches pour porter ce diagnostic.

4 - Citons les obstacles en amont de la mitrale car c'est rare et cela se résume au coeur triatrial. L'oreillette gauche est normale, voire petite.

5 - Enfin une CIA avec HTP peut-elle évoquer un Lutembacher, syndrome où

l'HTP est constante ? Il ne semble pas. Sur 27 cas du Service du Pr Soulié où la pression systolique de l'artère pulmonaire dépassait 60 mmHg nous avons relevé les chiffres moyens suivants :

capillaire 10 mm dans 14 cas
(le chiffre le plus bas étant 3
le chiffre le plus haut étant 20 sur un malade en IVG)
OG 7 mm.

C'est dire que l'HTP modifie peu les pressions de l'OG et du capillaire et qu'une pression capillaire supérieure à (10) est suspecte d'une cardiopathie gauche

6 - Il faut également savoir qu'au cours de la CIA et sans atteinte rhumatismale surajoutée, il existe des anomalies de la mitrale. Sur les 18 pièces d'autopsie du Service du Pr Soulié (la plupart post opératoires) nous avons pu en examiner 15 et 10 mitrales étaient anormales, soit 55 %.

Il s'agit dans les formes mineures d'un épaississement irrégulier du bord libre de la mitrale prenant d'abord la grande valve, puis les deux et donnant un aspect boursouflé. A un degré de plus, de petites élevures translucides apparaissent aux points d'insertion des piliers (cas n° 1). Puis une prolifération cartilagineuse irrégulière du bord libre étendue sur 2 à 7 mm de hauteur. La mitrale paraît rétrécie parfois (1 doigt 1/2 à 2 doigts) mais parallèlement il y a une hypoplasie relative du coeur gauche. Les cordages peuvent confluer, devenir plus épais et plus courts. Il n'y a jamais de symphyse commissurale ni de calcification.

Ces anomalies se trouvent aussi sur la tricuspide, mais dans seulement 5 de nos 18 cas.

Pourquoi est-ce la mitrale qui est le plus souvent atteinte dans la CIA ? Le débit important qui se fait par l'oreillette gauche et la CIA en courtcircuitant la mitrale doit à chaque systole auriculaire tirailler sur les insertions de cette valve et contribuer à altérer sa morphologie.

Si ces lésions apparaissent à tout âge, elles sont constantes

dans les formes avec hypertension pulmonaire .

Il serait intéressant de les comparer au débit (ce qui n'a pas été possible ici); par contre, ces modifications semblent indépendantes de la taille de la CIA.

Lorsqu'elles sont à leur maximum, il n'est pas étonnant que certains auteurs aient pu les classer dans les mitralites rhumatismales et fabriquer abusivement des syndromes de Lutembacher.

Sthetacoustiquement elles n'ont aucune raison de parler.

7 - A partie du RM une seule association peut évoquer la CIA, c'est RM avec retour veineux anormal. Si le départ du shunt se fait un peu plus en amont, on peut penser que sa traduction hémodynamique sera très comparable tandis qu'un shunt en aval (ventriculaire, ou aorto pulmonaire) entraîne un rétrécissement mitral fonctionnel. Nous avons trouvé deux observations de ce type que nous rapportons à cause de leur rareté. La première est de Wassermil, qui cite 7 autres cas de la littérature.

C'était une femme de 36 ans, ayant des antécédents choréiques, une auscultation typique de RM à la pointe, un souffle systolique 3/6 à renforcement inspiratoire au 2ème et 3ème EIG avec un souffle proto-diastolique, sans signes d'asystolie. Un ECG droit (axe à +100° SVD sans BID). A la radio une augmentation de volume de l'oreillette gauche du ventricule droit, de l'arc moyen et des artères pulmonaires sans aucune expansion , une aorte petite.

A l'hémodynamique un shunt dans l'oreillette droite et les pressions suivantes :

OD (5)

AP 45/15 (28)

Cap a = 34

v = 28 (24)

y = 18

Après épreuve d'effort le capillaire est à 50 et l'artère pulmonaire à 105/35.

A l'intervention on ne trouve pas la CIA attendue, mais un retour veineux pulmonaire supérieur droit dans l'oreillette droite et on fait la lobectomie correspondante.

La 2ème observation est celle de Mme CUS..., malade du Pr Soulié, âgée de 46 ans et se plaignant de dyspnée d'effort avec oedèmes pulmonaires aigus.

L'auscultation est identique à la précédente avec, en plus un éclat de B2 au foyer pulmonaire. L'ECG est comparable avec un bloc incomplet droit. La radio montre une grosse OG, un gros VD, un arc moyen à double bosse des artères pulmonaires larges sans expansion.

Le cathétérisme découvre un retour veineux droit anormal et voici les pressions :

OD 15/10 (11)
VD 35⁶/10
AP 40/15 (25)
Cap (12)
VPID 35/18 (24)
OG 15/8 (10)

Ceci ressemble à ce que nous avons vu dans le syndrome de Lutembacher, mais à la commissurotomie on n'a pas trouvé de CIA. Y avait-il un sinus venosus haut situé à côté duquel on est passé ? Actuellement les signes fonctionnels sont inchangés. L'auscultation est celle d'une bonne commissurotomie, le volume cardiaque a diminué, la surcharge droite aussi mais, la malade reste en flutter et l'on se demande si c'est le trouble du rythme qui entretient la gêne fonctionnelle ou bien un shunt résiduel. Il n'a pas été fait de cathétérisme post opératoire.

En somme, contrairement à l'opinion de Wassermil, l'augmentation du capillaire n'est pas contre le diagnostic de CIA. Comme il le dit, la prise de pression capillaire dans le territoire du RVA devrait être normale et pourrait aider au diagnostic par sa divergence avec les pressions capillaires prises ailleurs ou bien avec la pression de l'OG.

Le meilleur élément du diagnostic différentiel est l'absence d'expansion de l'arbre artériel pulmonaire avec aussi l'absence d'aus-

NOM	AGE	TAILLE C.I.A.	PRESSION A.P.	TRICUSPIDE	MITRALE	AORTE PULMONAIRE
JOU.. ♂	27	2 cm ² low septal defect	65/30	Cartilagineux	Boursoufflée cartilagineuse	
LAF... ♂	63	3 orifices dans la F.O.	70/20 (38)	épaisse	rétrécie cartilagineuse	
BLA...	20	20 cm ²	92/40	épaisse	normale	
COT...	# 20	1 cm ² 5	19/9 (15)	N	N	Symphyse pulmonaire, aortique
LEG...	47	7 cm ²	90/35 (52)		cartilagineuse rétrécie	N
DUC... ♂	34	10 cm ²	27/13 (15)	N	N	
FAI...	23	7 cm ²	25/6	N	leg. gauffrée	
DEL... ♂	30	2 cm ²	28/10	gauffrée	gauffrée	
BKO... ♂	41	petite. sinus venosus	70/30	piliers conf. épaissis	gauffrée	
FUS...	7	3 cm ²	20/10		leg. boursouf.	
BAL... ♂	#70	2 cm ²	0	N	N	
FAU...	9	2 cm ²	30/10		piliers soléreux cordages courts épais	
LIS...	67	2 cm ²		N	N	
OG... ♂	3	low septal defect 3m2	47 syst.	N	N	
15 DIT... ♂	22			N	N	
16 CAP ..	7	3 cm ²	33/15	N	cartilagineux boursoufflé	
17 JAL...	8 mois		0	N	N	
18 GAU...	40	13 cm ²	32/14	N	N	

18 cas - 8 ♂

5

10

1

ANOMALIES MITRALES ET C.I.A.

cultation de CIA. Il mérite d'être confirmé par cathétérisme avec des courbes de dilution.

En terminant ce chapitre du diagnostic différentiel, il faut citer :

8) Le RM pur, mais la CIA doit être suspectée sur :

- souffle systolique parasternal gauche et BB2
- le BID sur l'ECG
- l'expansion des artères pulmonaires.
- en dernier recours le cathétérisme montrant le trajet anormal, le shunt, les pressions pulmonaires inférieures à celle d'un RM évolué.

9) La CIA isolée, mais nous avons longuement insisté déjà sur les signes auriculaires gauches radiologiques et électriques et sur l'auscultation de pointe évoquant le RM, enfin le cathétérisme avec les pressions auriculaires et capillaires élevées et un débit pulmonaire dépassant 7 à 8 fois le débit systémique (ce qui est exceptionnel dans une CIA pure).

C O N C L U S I O N

Connu depuis 1811 le syndrome de Lutembacher mérite un intérêt nouveau à cause des progrès de l'hémodynamique qui permettent son diagnostic, et de la chirurgie cardiaque rendant possible la correction des deux anomalies : la CIA et le RM.

Ce syndrome est rare, se voyant dans environ 6 % des CIA. Il est au moins 10 fois plus fréquent chez la femme.

Nous avons pu en étudier 15 cas se répartissant comme suit :

3 RM congénitaux avec

- un ostium secundum
- un ostium primum
- un sinus venosus avec R.V.A. droit

12 RM acquis avec

- un sinus venosus et R.V.A.
- une réouverture de P.F.O.
- 10 ostium secundum.

A partir de ces 15 malades, nous avons établi ainsi la sémiologie de ce syndrome

Les signes fonctionnels et l'auscultation

évoquent plutôt une CIA mais l'on a toujours en plus à la pointe :

- au moins un éclat de B1, et un éclat d'ouverture de la mitrale
- dans 70 % des cas un roulement diastolique
- dans 50 % des cas un souffle systolique,

tous signes qu'il faut distinguer d'un rétrécissement tricuspïdien fonctionnel moins parlant.

Radioscopie du coeur

La silhouette évoque encore la CIA avec petite aorte, grosse

pulmonaire expansive, débord droit et hypervascularisation pulmonaire, mais 3 faits doivent attirer l'attention :

- le coeur est toujours augmenté de volume
- l'oreillette gauche est quelquefois grosse, se manifestant par :
 - . un double contour droit
 - . un arc moyen à double bosse
 - . une déviation de la baryte de face et en OAD
 - . des calcifications mitrales

signe de valeur, bien que nous ne l'ayons constaté dans aucun de nos 15 cas.

Electrocardiogramme

L'axe de QRS est toujours droit

Le BID est très fréquent, se transformant parfois en bloc complet au cours de l'évolution, ce qui est réversible après intervention.

Enfin l'HAG avec un axe de P gauche se voit dans 50 % des cas.

Hémodynamique

L'HTP est constante, mais souvent discrète.

La pression capillaire, considérée comme normale classiquement, est supérieure à 10 mm de moyenne dans 50 % des cas. Ces chiffres sont en faveur d'un obstacle gauche que la petitesse du ventricule gauche permet de situer sur la mitrale. Ce signe est moins fidèle dans les CIA larges.

L'existence d'un gradient diastolique entre OG et VG sur des courbes simultanées montre fréquemment un gradient moins élevé du fait de la CIA que dans un RM serré isolé. Un tel cathétérisme associé à un enregistrement à la microsonde permet de recueillir le roulement diastolique mitral.

Les résistances pulmonaires étudiées seulement 3 fois étaient peu augmentées.

Evolution

Ressemble à une CIA sévère, aggravée par le RM qui diminue encore le débit systémique. La cause habituelle de la mort est l'insuffisance cardiaque globale qui a été précédée d'oedèmes pulmonaires dans 2 cas. L'évolution est rapide à partir de son installation. L'âge moyen de vie est 37 ans. (44 ans dans le RM et 50 ans dans la CIA.

La cyanose est terminale.

L'HTP peut avoir plusieurs causes :

- le RM soit par stase en amont
soit par barrage pré capillaire ultérieurement
- La CIA soit à cause du débit
soit par barrage pré capillaire congénital ou acquis, et dans ce cas, souvent consécutif à des thromboses de l'artère pulmonaire plus ou moins méconnues.

Formes cliniques

Il en est 2 :

- la forme pseudo RM quand la CIA est petite
- la forme pseudo CIA quand celle-ci est large et quelle que soit la taille du RM.

L'intervention chirurgicale

est le seul traitement, sa seule contre indication formelle étant une forte hypertension pulmonaire liée à la CIA. Elle semble à vrai dire rare. Elle se fait sous CEC. Il faut d'abord ouvrir la mitrale (car l'inverse élèverait la pression de l'OG), puis ensuite fermer la CIA : par un surjet ou un patch s'il y a un retour veineux anormal.

Nous rapportons onze interventions. Six échecs sont liés à la technique ou à la gravité de l'asystolie. Cinq malades sont vivantes, dont l'une n'a eu qu'une commissurotomie. L'amélioration fonctionnelle est toujours importante, l'amélioration hémodynamique est jusqu'ici incomplète.

Le pronostic lointain ne peut être envisagé, la plus ancienne de ces interventions datant de 6 ans et aucune jusqu'à présent n'ayant présenté de reconstitution mitrale.

Diagnostic différentiel

D'autres cardiopathies peuvent évoquer un syndrome de Lutembacher.

1) Les CIA associées à une I.M.

mitrale fendue de CIAV

IVG

HTP

des modifications anatomiques de la mitrale
sans valvulite rhumatismale

2) Les RM associés à un RVA

3) Les RM ou les CIA isolés.

Vu, le Président de Thèse :

Pr. P. SOULIE

Vu, le Doyen de la Faculté :

Pr. L. BINET

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE .

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - ANGELINO P.F., GARBAGNI R., TARTARO D.
Syndrome de Lutembacher - Observations cliniques et hémodynamiques avant et après intervention.
A.M.C. - 54e - 511 - 1961
- 2 - ASKEY J.M., KAHLER J.E.
Longevity in extensive organic heart lesions : a case of L.S.
in a man aged 72.
Ann. of Int. Med. 33 - 1031 - 1950.
- 3 - AZEVEDO A., BARRETO NETO M., ALVES DE CARVALHO A., GARCIA A.,
ROUBACH R., NEY TOLEDO A.
Congenital Lutembacher Syndrome
A. Heart. J. 49 - 302 - 1955.
- 4 - BARBOZO E.T., BRANDENBURG R.O., SWAN H.J.C.
Atrial septal defect, ECG and its émodynamics correlations in I60.
Proved cases
- 5 - BAILEY C.P., NICHOLAS H.J., BOLTON H.E., JEENISSON N.L., GOMEZ
ALMEIDA 29, Am. J of C. Vol. II - n° 6 , 698 - 1958
Ann. Surg. 140 - 805 - 1954
- 6 - Edwin BESTERMAN
Atrial septal defect with pulmonary hypertension.
Br. Heart. J. - 23 - 587 - 1961
- 7 - BLAND E.F., SWEET R.H.
A venous shunt ford advanced mitral stenosis
J.A.M.A. - 140 - 1256 - 1958
- 8 - BOUVRAIN Y., SIBILLE A.
Valvulites mitrales et CIA
Sess. Hôp. Paris - p. 3414 - 1954
- 9 - BRAUNWALD E. - FISCHMAN A.P. COURNAND A.
Time relationship of dynamic events in the cardiac chambers,
pulmonary artery and aorta in man.
Circ. Research 4 - 100 - 1956
- 10 - BUCHMAN J., KAHN A., HARA M.
Lutembacher's syndrome succesfully treated by mitral commissuro-
tomy
Ann. Surg. 139 - 497 - 1954.

- 11 - CARDONA P.M., ALVAREZ J.G., FERNANDEZ P.S., CUELLAR P.G.
Consideraciones quirúrgicas acerca del síndrome de Lutembacher
(a propósito de un caso)
Rev. Clin. Esp. 76 - 48 - 1960
- 12 - CHAUVET
Dilatations géantes anévrysmales de l'oreillette gauche dans
les cardiopathies mitrales
Thèse, Lyon 1937.
- 13 - COUSTER S.R., FESON B., MC GUIRE J.
Familial inter auricular septal defect with a mitral stenosis
Am. J. M. Sc. 216 - 501 - 1948
- 14 - CRAMER A., FROMMEL E.
Contribution à l'étude du RM congénital avec insuffisance inter
auriculaire
AMC - 16 - 561 - 1923
- 15 - DE OLIVERO, ZIMMERMAN
ECG dans les CIA
Am. Journ. Card. Dec. 1958 - p. 694
- 16 - DEXTER L.
Atrial septal defect.
Brit. Heart J. 18 - 209 - 1956
- 17 - DI MATTEO G., MANFREDI D.
CIA associée à un RM : hémodynamique, perspectives chirurgicales
(12 cas).
Arch. It. Chir. 80 - 3 - 1955
- 18 - DI MATTEO, VERNANT
Syndrome de Lutembacher
Bull. Méd. 23 - 541 - 1953
- 19 - DONZELOT E., D'ALLAINES F., HEIM de BALZAC R., METRANU C., DURAND M.,
DUBOST C.H.
Traité des cardiopathies congénitales
Masson Ed. Paris 1954
- 20 - ELLIS F.E., GREAVES M., HECHT M.H.
Congenital heart disease in old age : I.A.S. with mitral and
tricuspid valvulitis
Am. H.J. 40 - 154 - 1950
- 21 - ESPINO VELA J.
Rheumatic heart disease associated with atrial septal defect :
clinical and pathologic study of 12 cases of Lutembacher's syndrome
Ann. M. H. 57 - 185 - 1959

- 22 - EVANS R.J., ROWES R.D., KEITH J.D.
Clinical diagnostic of A.S.D. in children
Am. J. Med. XXX - 345 - 1961
- 23 - FERENCZ C., JOHNSON A.L., WIGLESWORTH F.N.
Congenital mitral stenosis
Circ. 9 - 161 - 1954
- 24 - FRIEBERG
Maladies du coeur - Maloine - 1959
- 25 - GIBSON S., ROOS A.
Open foramen ovale associated with mitral stenosis.
Ann. J. dis. child. 50 - 1465 - 1935
- 26 - GOULD S.E.
Pathology of the Heart
Ch. C. Thomas Publisher - Springfield. Chapitre VI
- 27 - GUERIN
Résultats chirurgicaux dans 100 cas de CIA
Thèse, Paris 1960
- 28 - INNERFIELD I.
Lutembacher's Syndrome associated with dextrocardia.
Arch. Int. Med. 85 - 490 - 195.
- 29 - JALLERT - JALLUT
Le rétrécissement tricuspide acquis
Thèse, Paris 1955
- 30 - KIRKLIN J.W., WEIDMAN W.H., BURROUGHS J.T.? BURCHELL H.B., WOOD E.H.
Circ. 13 - 825 - 1956
- 31 - KJELLBERG S.R., MANNHEIMER E., RUDHE U., JONSSON B.
Diagnostic of the congenital heart disease
Year Book Publishers Chicago 1955
- 32 - KURTZ E.R.H. - FISCHER I.
Lütembacher's syndrome associated with subacute bacterial endocarditis.
New Engl. J. Med. 240 - 178 - 1949
- 33 - LEATHAM A., GRAY I.
Auscultatory and phonocardiographic signs of atrial septal defect
Br. Heart J. 18 - 193 - 1956
- 34 - LENE GRE J., SCEBAT L.
Hypertension artérielle pulmonaire
Mal. Card. Vasculari. - 1 - 33 - 1960

- 35 - LUTEMBACHER R.
De la sténose mitrale avec C.I.A.
AMC 9 - 237 - 1916
- 36 - LUTEMBACHER R.
Sténose mitrale et C.I.A.
AMC 29 - 229 - 1936
- 37 - LUTEMBACHER R.
Sténose mitrale et CIA
P.M. 67 - 1279 - 1959
- 38 - LOPEZ J.F., LINN H., SCHAGFER A.B.
The apical first heart sound as an aid in the diagnostic of atrial septal defect.
Circ. Dec. 1952
- 39 - Mc DONALD L.
Lutembacher's syndrome
Abst. Brit. H. Journal 16 - 122 - 1954
- 40 - Mc GINN, WHITE P.
IASD associated with mitral stenosis
Am. H. Jour. Tome IX - n° 1 - 1933
- 41 - Mc KUSICK V.
Cardio vascular sounds in health and in disease
The Williams and Wilkins Company - Baltimore 1958
- 42 - MIHAILESCU V.V.
Considerations sur un diagnostic clinique de syndrome de Lutembacher
Problèmes de cardiologie de Bucarest - 3 - 265 - 1958
- 43 - NADAS A.S. -ALIMARUNG M.H.
Apical diastolic murmurs in congenital heart disease. The rarity of Lutembacher's syndrome
Am. H.J. - 43 - 691 - 1952
- 44 -OURBAK R.P. - ACAR J., SCEBAT L., MAURICE P., SOULIE P., LENE GRE J.
L'insuffisance cardiaque de la CIA
AMC - Fév. 1963 - tome 56
- 45 - PIERON J.
Le syndrome de Lutembacher. Présentation de 6 cas.
Marseille Méd. 87 - 234 - 1950
- 46 - PEMBERTON A.M. KIRKLIN J.W., WOOD E.H.
Interatrial pressure. Relationship after closure of ASD in man
Circ. 15 - 568 - 1957

- 47 - ROESSLER H.
Interatrial septal defect
Arch. Int. Med. 54 - 339 - 1934
- 48 - ROQUES BRUX., BONNELLI.
AMC 38 - 71 - 1945
- 49 - ROSENTHAL L.
Atrial septal defect with mitral stenosis (Lutembacher's syndrome)
in a woman of 81
Brit. Med. Journal. p. 1351 du 8-XII-1956
- 50 - ROSSI L., SCALAGRINO R.
Sindrome di Lutembacher contributo anatomoclinico
Reumatismo 13 - 163 - 1961
- 51 - SAMBHI M.P., ZIMMERMAN H.A.
Pathologic physiology of the Lutembacher's syndrome
Am. J. Card. Dec 58 - vol. II p. 681.
- 52 - SCHERLIS L., ADAMS COWLEY R.
The Lutembacher's syndrome - a physiologic study and case report
Ann. Int. Med. 43 - 575 - 1955
- 53 - SOULIE P.
Cardiopathies congénitales
2ème Edition 1956 - Expression scientifique française
- 54 - SOULIE P., CARLOTTI J., JOLY F., ACAR J., FORMAN J.
Les communications I.A. - à propos de 81 cas
Sem. H.P. 35 - 669 - 1959
- 55 - SOULIE P., BOUVRAIN Y., SIBILLE A.
A propos de cinq observations de Lutembacher
AMC 47 - 97 - 1954
- 56 - SOULIE P., CHICHE P., BAILLET J., PICARD D.
Poumons des mitraux
P.M. du 24 - 3 - 54
- 57 - TAUSSIG H.B. Congenital malformation of the heart - New-York
Commonwalt fund 1947
- 58 - TOURNIANE A., DEYRIEUX F., MORETEAU J.
Syndrome de Lutembacher. Observations anatomocliniques
Lyon Médical 4 Novembre 1951 p. 301
- 59 - UHLEY M.H. . .
L. A new concept of the dynamics of I.A.S.D.
Am. H.J. 24 - 315 - 1942

- 60 - VAN BOGAERT A., FAMNIS E., BRUYTAERT L., DE MUNK J.
Lutembacher. Tentative de cure chirurgicale. Echec.
AMC 47 - 959 - 1954
- 61 - WASSERMIL M., HOFFMAN M.S.
Partial anomalous pulmonary venous drainage associated with
mitral stenosis with an intact atrial septum
Am. J. Card. X p. 894 - 1962
- 62 - WINTCHELL P. - BASHOUR F.
Some physiologic features of ASD (38 cases)
Am. J. Card. Decembre 1958 - p. 687

Bibliographie des cas étudiés dans l'article de Lutembacher en 1916 :

BUTIN

Etude de la communication accidentelle des 2 oreillettes
Thèse, Paris 1893

DUFOUR et HUBER

Soc. Med. Hop. 28 - 4 - 1911

FIRKET

Ann. Soc. Med. Ch. Liège 1880 - 82

HEITZ J.

RM avec persistance du trou de Botal
Bull. Soc. Med. Cl. Ferrand. Janvier 1912

MOUREYRE

RM avec persistance du trou de Botal
Bull. Soc. Med. Clermont Ferrand - Mars 1911

ROUDINESCO

Insuffisance inter auriculaire
Thèse Paris 1913

